

ACADEMIE DE PARIS
UNIVERSITE RENE DESCARTES
FACULTE DE MEDECINE PARIS-OUEST

Année 1975

THÈSE

NO

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

François Marie RICHARD

né le 24 décembre 1943 à SURESNES (Hauts-de-Seine)

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

L'HAMARTOME DU REIN DOIT-IL ETRE OPERE ?

Président : Mr. KUSS R., Professeur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Année 1975

THÈSE

NO

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

François Marie RICHARD

né le 24 décembre 1943 à SURESNES (Hauts-de-Seine)

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

L'HAMARTOME DU REIN DOIT-IL ETRE OPERE ?



Président : Mr. KUSS R., Professeur

THÈSE

Année 1972

No

Pour la

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

Par

François Marie RICHARD

né le 24 décembre 1941 à REIMS (Marne)

INTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

L'HAMARTOME DU REIN DOIT-IL ÊTRE OPÉRÉ ?



Président : Mr. KUSS R., Professeur

A MES PARENTS

qui m'ont tout donné.

A MA FEMME ET A MA FILLE

en témoignage de notre amour.

A MES FRERES ET A MES BELLES SOEURS

A MA FAMILLE ET BELLE FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE MAITRE René KUSS

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse.

Il nous a accueilli dans son service où sa présence, son dynamisme, l'acuité de son esprit sont des modèles pour tous.

Qu'il soit remercié de nous avoir permis de devenir un de ses élèves et qu'il soit assuré de notre reconnaissance et de notre respectueuse admiration.

A NOTRE MAITRE Maurice CAMEY

Il a guidé nos premiers pas en urologie.

Son expérience de clinicien, sa rigueur de chirurgien, ses dons d'enseignant seront toujours pour nous des exemples.

Nous sommes heureux de lui renouveler le témoignage de notre admiration avec l'assurance de la fidélité de notre attachement.

AUX COLLABORATEURS DU PROFESSEUR René KUSS

LE PROFESSEUR AGREGÉ Christian CHATELAIN

En témoignage de notre remerciement pour l'enseignement qu'il nous a dispensé et de notre désir de lui apporter une collaboration dévouée.

LE PROFESSEUR AGREGÉ Alain JARDIN

Il nous a permis de réaliser cette thèse grâce à ses conseils et à ses critiques, étant toujours disponible malgré ses nombreuses occupations.

Qu'il soit assuré de notre amitié et de notre sincère gratitude.

LE DOCTEUR Michel LE GUILLOU

Qu'il sache combien son aide et son amitié nous furent précieuses quand il était notre Chef de Clinique.

Et qu'il sache qu'elles le demeurent.

LE DOCTEUR PHILIPPE THIBAUT

Qui nous a initié à la transplantation rénale

A MES MAITRES D'EXTERNAT :

Le Professeur G. EDELMAN
Le Professeur R. ASSELAIN
Le Professeur J. VIGNALOU
Le Docteur J. DELAMARE
Le Professeur J. LEFEBVRE in mémoriam
Le Professeur J. LEVY
Le Docteur J.S. BOURDIN
Le Professeur M. CAMEY

A MES MAITRES D'INTERNAT :

Le Professeur J. LEVY
Le Docteur G.C. SIMON
Le Docteur L.N. DESFOSSES
Le Professeur Cl. OLIVIER
Le Docteur A. MOUCHET
Le Professeur R. KUSS
Le Professeur M. CAMEY

A MES AUTRES MAITRES DES HOPITAUX :

Le Docteur Ph. BONNAUD

Le Docteur P.A. CHADEYRON

Le Professeur Agrégé G. DI MARIA

Le Professeur Agrégé M. GUIVARC'H

Le Docteur A. LE DUC

Le Docteur J. MARQUAND

Le Docteur F. MATHIEU

Le Docteur J. MELCHIOR

Avec toute ma reconnaissance pour m'avoir fait partager
leur expérience.

INTRODUCTION

Voici quelques faits "divers" dramatiques :

- Une jeune femme de 26 ans décède onze jours après la néphrectomie d'un rein restant nécessitée par des complications hémorragiques d'un hamartome connu depuis 2 ans (la néphrectomie initiale pour tumeur du rein avait permis ce diagnostic d'hamartome) (85).

- Une femme est transplantée après 3 mois de dialyse nécessitée par une néphrectomie bilatérale à trois ans de distance pour complications hémorragiques d'hamartome rénal (42).

- Une malade qui avait constitué un hématome rétro-péritonéal est opérée au bout de trois semaines pour libérer le rein. Une hémorragie grave nécessite une réintervention immédiate et la néphrectomie totale d'hémostase (89).

D'autres sont moins spectaculaires :

- Une malade porteuse d'un hamartome rénal connu est traitée médicalement lors d'un hématome péri-rénal et guérit (99).

- Enfin sur 8 501 autopsies, 27 cas d'hamartomes asymptomatiques du rein sont découverts (41).

Devant des évolutions aussi dissemblables d'une même maladie un problème thérapeutique se pose :

L'hamartome du rein doit-il être opéré ?

Nous tenterons de répondre à cette question en s'aidant de l'expérience que nous a apportée l'étude et le traitement de 13 cas d'hamartomes du rein observés dans les services de nos Maîtres Alain MOUCHET, René KUSS et Maurice CAMEY.

Le plan de notre thèse comportera 4 parties.

DEFINITION ET ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE DE L'HAMARTOME.

- Définition
- L'hamartome dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE
- L'hamartome isolé
- Histogénèse et potentiel évolutif

DESCRIPTION DES 13 OBSERVATIONS.

DISCUSSION.

- 1 - Fréquence et répartition des hamartomes.
- 2 - Manifestations cliniques des hamartomes
 - Fréquence de ces manifestations
 - Analyses des différentes manifestations
 - . Le syndrome douloureux
 - . L'hématurie
 - . Les signes infectieux
 - . Les accidents hémorragiques
 - . Les données de l'examen physique
 - . L'insuffisance rénale
- 3 - Pathologie associée aux hamartomes
 - . Sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE
 - . Polykystose rénale
 - . Hypertension artérielle
 - . Cancer du sein
 - . Autres tumeurs du rein
 - . Grossesse (qui n'est classée ici que par commodité).
- 4 - Le retentissement biologique des hamartomes
 - . Fonction rénale
 - . Numération, formule sanguine
 - . Vitesse de sédimentation
 - . Calcémie
- 5 - Le diagnostic radiologique des hamartomes
 - . Urographie intraveineuse
 - . Urétéropyélographie rétrograde
 - . Artériographie
 - . Scintigraphie
 - . Echographie

- 6 - Conduite pratique du diagnostic des hamartomes.

DISCUSSION THERAPEUTIQUE.

- 1 - L'hamartome du rein doit-il être opéré
 - 2 - Traitement chirurgical en dehors de l'urgence
 - Le diagnostic est fait avant l'intervention
 - . Indication de la chirurgie conservatrice
 - . Technique de la chirurgie conservatrice
 - Le diagnostic n'est pas fait et le malade est opéré avec le diagnostic de tumeur du rein.
 - . Cette tumeur apparait cancéreuse
 - . Cette tumeur pourrait être un hamartome
 - . Autres éventualités
 - 3 - Traitement chirurgical dans le cadre de l'urgence
-

1ère PARTIE

DEFINITION et ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE de l'HAMARTOME

- . Définition
- . L'hamartome dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE
- . L'hamartome isolé
- . Histogénèse et potentiel évolutif

DEFINITION

L'hamartome est une tumeur conjonctive pluritissulaire.

Ce terme a été employé pour la première fois par ALBRECHT (3) pour définir "une lésion formée par des éléments tissulaires normaux, lesquels sont uniquement anormaux dans leur valeur quantitative".

Actuellement une grande confusion de terminologie s'est établie. Le terme d'hamartome est un terme histo-génétique qui définit une tumeur dysgénétique (malformative) dont les tissus constitutifs appartiennent à l'organe où la tumeur s'est développée. Cette dénomination sous-entend que la théorie dysgénétique explique la formation de ce type de tumeurs. Si cette thèse est admise par certains d'autres la rejettent et préfèrent désigner ces tumeurs par des termes histologiques, uniquement descriptifs : comme cette tumeur mixte (d'origine mésenchymateuse) est constituée en proportion variable de vaisseaux sanguins, de fibres musculaires lisses et de tissu adipeux, le terme le plus employé est celui d'angio-myo-lipome mais aussi parfois d'hémangio-léiomyolipome, lipo-myo-hémangiome (44), angio-lipoléiomyome (103), angio-fibromyolipome (75), mésenchymyome bénin (42).

L'hamartome du rein a été initialement décrit dans le cadre de la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE mais il peut également exister isolément.

L'HAMARTOME DANS LA SCLEROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE

Représentant une des manifestations rénales les plus fréquentes de la maladie de BOURNEVILLE, les hamartomes du rein sont pratiquement toujours bilatéraux et multiples. Ils sont de taille variable, (de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre). De coloration blanc jaunâtre ou grisâtre, ces tumeurs sont de consistance parfois ferme mais friable, ailleurs plutôt molle. Souvent assez bien limités, ils ne sont cependant pas en-

capsulés (17). A la coupe des phénomènes hémorragiques intra- ou péri-tumoraux sont très fréquents. Leur siège de prédilection est la corticale du rein, les deux pôles ou le bord externe dans lequel ils sont enchassés soulevant la capsule (d'où le terme impropre de capsulome donné par COLVIN). D'autres hamartomes intra-parenchymateux plus rares ne sont visibles qu'à la coupe du rein.

Du point de vue histologique ces hamartomes réalisent une juxtaposition des trois tissus mésodermiques.

- le tissu adipeux est constitué d'adipocytes matures d'aspect normal avec des vésicules optiquement vides, arrondies avec un noyau périphérique.

- les fibres musculaires tantôt de structure normale se groupent en faisceaux d'aspect léiomyomateux, ailleurs beaucoup moins différenciées elles sont situées au sein de plages adipeuses ou angiomateuses. Elles sont faites de cellules allongées, à noyau central à cytoplasme clair. Les mitoses sont rares.

- Enfin les vaisseaux sont de taille variable aux parois épaisses, à la lumière excentrée, parfois groupés en plages angiomateuses. Ils diffèrent des vaisseaux normaux par l'absence (103) ou la rupture des fibres élastiques (79).

. Cet aspect histologique des hamartomes rencontrés dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE se retrouve de façon tout à fait identique dans les hamartomes isolés.

L'HAMARTOME ISOLE

Les hamartomes survenant chez des malades indemnes de toute phacomatose semblent aussi fréquents sinon plus que les précédents.

Il est classique de les opposer macroscopiquement : alors que ceux-là étaient bilatéraux, multiples, souvent de petite taille, ceux-ci sont en règle unilatéraux, le plus souvent unique, de taille volumineuse, pouvant atteindre plusieurs dizaines de centimètres de diamètre.

- Or HAJDU (41) sur une série nécropsique retrouve 23 fois sur 27 des hamartomes isolés uniques de moins d'un centimètre de diamètre. Ce fait associé à l'identité histologique a conduit certains à faire entrer les hamartomes isolés dans le cadre des

formes frustres de la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE. Ce qui nous semble abusif, d'autant que, inversement, dans les cas de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE avec hamartome opéré que nous avons colligé on retrouve un grand nombre de tumeurs de plus de 5 cms (10 sur 15 cas dont 5 mesurent plus de 10 cms).

- Ainsi la distinction classique de taille des hamartomes semble en défaut ce qui peut s'expliquer par le mode de diagnostic différent.

. Dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, les séries de la littérature reposent en général sur une recherche systématique autopsique qui amène à découvrir des hamartomes asymptomatiques le plus souvent. De même sur les 27 cas autopsiques d'hamartomes isolés de HAJDU, 26 étaient asymptomatiques. L'hamartome, nous le verrons, ne commence souvent à donner une symptomatologie que lorsqu'il atteint un certain volume, cela explique que les séries précédentes, nécropsiques, ne retrouvent que des hamartomes de petite taille, qu'ils entrent dans le cadre de la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE ou qu'ils soient isolés.

. Inversement, les hamartomes isolés (ne pouvant être dépistés puisqu'aucun signe associé ne peut faire suspecter leur existence) ne sont découverts que lorsque l'accroissement de leur taille a entraîné une symptomatologie clinique ou radiologique. De même les cas de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE où la tumeur est volumineuse correspondent souvent à des formes où le diagnostic de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE a été rétrospectif, ou posé seulement lors de l'accident clinique révélateur de l'hamartome.

. En pratique, la notion de taille dépend pour une bonne part des circonstances de découverte de l'hamartome.

Par contre, ce qui reste vrai c'est la multiplicité et la bilatéralité quasi constante dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, et l'unicité ou surtout l'unilatéralité dans les hamartomes isolés : sur 201 cas LUBRANO (64) a retrouvé 96 % de tumeurs unilatérales (80 % uniques, 16 % multiples dans un même rein), et seulement 4 % de forme bilatérale (où il n'est pas toujours précisé si la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE a été recherchée, mais où les malades sont en général âgés). Ces hamartomes isolés atteignent également : le pôle supérieur, le pôle inférieur et le bord externe du rein (30 % chaque). La localisation hilaire est plus rare (10 %). Le rein droit et le rein gauche sont atteints avec la même fréquence.

HISTOGENESE ET POTENTIEL EVOLUTIF

Deux points restent discutés pour ces tumeurs :

Leur histogénèse : s'agit-il véritablement d'hamartome ou est-ce une tumeur développée aux dépens d'éléments non différenciés du blastème rénal.

- Nous n'insisterons pas sur ce point, très spécialisé, en renvoyant aux articles de PEROU (79) pour la première hypothèse, et à ceux de ROUJEAU (91) pour la seconde.

- Nous avons employé le terme d'hamartome, en sachant ses imperfections, parce que celui d'angio-myolipome nous apparaît trop restrictif excluant des tumeurs qui n'auraient que deux des trois composantes et qui posent les mêmes problèmes chirurgicaux.

Le deuxième point, aux conséquences thérapeutiques majeures, est celui de la malignité éventuelle de ces tumeurs et de leur potentiel évolutif.

- La plupart des auteurs considèrent qu'il s'agit d'une tumeur bénigne, s'appuyant sur l'aspect mature à l'histologie et l'évolution lente. Mais certains faits ont jeté un doute :

. La description par RIOPELLE (87) d'une association à un épithélio-sarcome.

. La publication d'une quinzaine d'observations d'angiomyoliposarcomes.

. Les théories soulignant l'origine commune probable, dans le cadre des tumeurs dysembryoplasiques du rein, de l'angio-myolipome et du sarcome (ROUJEAU (91), RIOPELLE (87).

- Si on reprend les observations de la littérature concluant à la nature maligne possible, on note les faits suivants :

. Dans la grande majorité des cas, le diagnostic de malignité a été porté sur des critères histologiques, atypie cellulaire ou nucléaire, sur l'envahissement ou la rupture de la capsule, sur l'envahissement vasculaire.

. Mais les auteurs (41. 48. 49) qui ont étudié particulièrement ce problème soulignent qu'il est difficile de se baser sur la notion d'envahissement vasculaire dans une tumeur où la composante vasculaire est si importante, que la notion d'effraction capsulaire par cette tumeur est plus mécanique que tumorale, et que les atypies cellulaires sont insuffisantes pour affirmer la malignité.

- L'existence de longue survie chez des malades où le diagnostic d'hamartome malin avait été posé est un autre argument majeur, quand on sait l'évolution rapidement mortelle des sarcomes (80 % de décès en trois ans). (108).

. KESHIN (48) rapporte les observations de trois femmes, néphrectomisées pour un diagnostic urographique de tumeur du rein. Les conclusions de l'anatomopathologiste étaient pour les trois : angio-myoliposarcome. Sept ans, neuf ans et dix sept ans plus tard les patientes étaient en bonne santé. L'auteur s'est procuré les lames sur lesquelles le diagnostic de malignité avait été fait ; il s'agissait les trois fois d'angio-myolipome typique bénin. KHILNANI (49) rapporte deux cas semblables (Obs. 1 et 2) avec des survies de quatorze et dix neuf ans et où l'étude des lames a conclu à la bénignité. BIGOT (11) et PEROU (79) ont également deux survies à six ans et six ans et demi (cette dernière après néphrectomie incomplète laissant du tissu tumoral).

. C'est donc la méconnaissance clinique, radiologique, opératoire et surtout anatomopathologique de cette tumeur qui a fait, souvent à tort, porter le diagnostic de malignité. Le même fait s'observe chez l'enfant, où la confusion s'établissait entre hamartome foétal (différent de celui que nous étudions) et la tumeur de WILMS. BOGDAN (14) rapporte 20 cas de tumeurs de WILMS avec des survies allant jusqu'à 30 ans, qui étaient en fait des hamartomes foétaux.

- Un dernier argument repose sur le fait que jamais aucune métastase d'hamartome n'a été décrite (31. 49. 81) et que les études autopsiques ont montré qu'aucun malade porteur d'hamartome isolé ou associé à une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE n'était décédé de sa tumeur (38) à l'exception de la survenue de complication telle l'insuffisance rénale ou l'hématome rétro-péritonéal (4). Dans l'observation d'HARTVEIT (43) le diagnostic d'angiomyoliposarcome repose sur des anomalies cellulaires (nous avons vu qu'elles étaient insuffisantes), et pour la plupart des auteurs (31. 49) l'existence de tumeurs sur le rein opposé ne doit pas être considéré comme des métastases mais être expliqué par l'origine même de cette tumeur multicen-

trique. Quant à l'invasion de la veine rénale PEROU (79) en a rapportée un cas qui correspondait à un hamartome manifestement bénin. HAJDU (41) fait des critiques du même ordre au sujet de l'observation de BERG (9).

- Ainsi, l'hamartome du rein doit être considéré comme une tumeur bénigne. Mais il faut connaître la possibilité, cependant exceptionnelle, d'association à d'autres tumeurs du rein. Nous le reverrons.

2e PARTIE

DESCRIPTION DES 13 OBSERVATIONS

(Toutes ces observations ont été étudiées par l'examen histologique).

OBSERVATION N° 1.

S 1877. S... Julienne, femme de 52 ans.

Douleurs lombaires gauches avec poussées fébriles à 39° depuis 1962. Fin février 1964, une crise importante de pyélonéphrite aiguë gauche réagit mal au traitement antibiotique, conduisant à la pratique d'une urographie intra-veineuse (avril 1964) : sur le cliché sans préparation, on retrouve 4 calculs dans la projection de l'aire rénale gauche ; après injection, le rein gauche est muet avec une estompe du pôle supérieur. A droite, le rein est normal, mais il existe une bifidité urétérale.

La malade est hospitalisée le 26 juin 1964 dans le service du Professeur KUSS à l'hôpital Saint-Louis.

- L'état général est bon ; la malade apyrétique ; tension artérielle à 13/8,5 ; le pouls à 80 ; les fosses lombaires libres.

- Les urines sont infectées ; la fonction rénale normale (urée 0,30 g/l ; créatininémie : 6,9 mg/l ; cléarence de la créatinine : 122 ml/mn) ; la vitesse de sédimentation est à 2 - 11 ; la numération formule sanguine est normale ; la calcémie est dosée à 82 mg/l.

- Une urétéro-pyélographie rétrograde (30.6.1964) permet l'exploration de ce rein gauche muet en montrant une image de refoulement en haut et en dedans des calices supérieurs, en bas et en dedans des calices moyens par une tumeur d'environ 5 à 6 cm de diamètre, ce refoulement est régulier sans invasion ni amputation. On retrouve les 4 calculs dans le calice supérieur dilaté.

- La malade est opérée le 1.7.1964 (Pr. KUSS) avec le diagnostic de cancer du rein avec lithiase associée.

- "Lombotomie gauche. Néphrectomie gauche pour un rein tumoral avec pyélonéphrite chronique".

- Anatomopathologie (4.7.1964) (Dr. RIPAULT) : "macroscopiquement, il existe deux types de lésions : d'une part, une volumineuse tumeur de la taille d'une mandarine, située au niveau du hile, pleine à la coupe, et d'aspect aréolaire constituée de faisceaux orientés en tous sens, analogue à un fibrome utérin et de couleur grisâtre. D'autre part, il existe des calices dilatés contenant une lithiase coralliforme. L'étude histologique montre que : la tumeur est constituée par des faisceaux musculaires lisses orientés en tous sens. Les faisceaux sont dans l'ensemble à paroi hyaline, mais par place existent quelques vaisseaux dont la paroi

est constituée par des cellules tumorales. Il existe des plages de tissu adipeux plus ou moins mature. Au niveau de la composante musculaire, les cellules sont dans l'ensemble d'aspect bien mature, certains noyaux sont plus clairs, mais on ne retrouve aucune mitose. Il existe des éléments plurinucléés qui doivent être interprétés comme des myoblastes. L'ensemble de ces aspects cellulaires jeunes traduit un potentiel évolutif, mais ne doit pas être interprété comme un véritable sarcome. D'autre part, les limites de la tumeur passent en zones nettes, les voies excréto-urinaires ne sont pas ulcérées par la prolifération qui s'arrête dans la sous-muqueuse. Elle représente l'aspect typique d'un léfo-myo-angiolipome. Le reste du tissu rénal, en dehors de la tumeur, est le siège de néphrite ascendante secondaire. Les voies excréto-urinaires montrent des lésions inflammatoires subaiguës non spécifiques". L'anatomo-pathologiste émet "une réserve de pronostic" en raison de l'aspect jeune de certains éléments et surtout de la possibilité de localisations multiples, dans le cas où cette tumeur ferait partie d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.

- Les suites opératoires sont simples. Sortie au 15e jour post-opératoire.

La malade vit toujours 7 ans plus tard avec une fonction rénale normale. Aucun signe de phacomatose n'est retrouvé. Lors d'une hystérectomie pratiquée pour utérus fibromateux, le rein droit restant a été palpé, il était normal.

OBSERVATION N° 2.

66.10032 - L... Elie, homme de 70 ans.

En juin 1966 à l'occasion de douleurs abdominales on découvre une masse de l'hypochondre gauche. Un transit gastro-duodénal et un lavement baryté sont normaux. Par contre une urographie intra-veineuse (28.7.1966) permet de noter un rein gauche muet, le bord externe du psoas gauche a disparu et il existe une opacité débordant largement les contours du rein gauche. Le rein droit semble normal. Le malade est hospitalisé en clinique pour une urétéro-pyélographie rétrograde (29.8.1966) qui montre une très légère désorientation des calices supérieurs. L'ensemble des cavités rénales gauches est repoussé en-dedans (le bassin se projette sur le rachis) par une opacité volumineuse du bord externe et supérieur. Lors de cette hospitalisation on découvre d'autre part que la fonction rénale est altérée (urée 3 g/l ; potassium 8 mEq/l). Le malade ayant une diurèse satisfaisante

il est traité par MANNITOL et BICARBONATE ; l'urée revient à 0,80 g/l en 8 jours mais la cléarance à la créatinine reste basse (22 ml/mn). Le diagnostic posé est celui de tumeur rétro-péritonéale gauche peut-être rénale avec insuffisance rénale.

Le malade est envoyé alors à l'hôpital FOCH le 12.9.1966 dans le service du Docteur MOUCHET.

- L'état général est un peu altéré. La température est normale. La tension artérielle est à 18/10 ; le pouls à 80. L'examen retrouve une masse volumineuse du flanc et de l'hypochondre gauches.

- Il faut noter dans les antécédents en octobre 1951 l'évacuation chirurgicale d'un hématome rétro-péritonéal spontané (pas de traumatisme, pas d'anticoagulant) aucune notion de recherche étiologique n'est retrouvée à ce moment là.

- La fonction rénale est altérée (créatininémie 18 mg/l ; cléarance 22 ml/mn). On note une V.S. à 115/120. Les urines sont stériles.

- Le malade est opéré le 20.9.1966 avec diagnostic de cancer du rein (Dr. MARQUAND) "Lombotomie gauche avec résection de la 11e côte. On découvre une très grosse tumeur du rein gauche pour laquelle on pratique une néphrectomie élargie emportant en bloc l'atmosphère cellulaire péri-rénale. La loge rénale était très adhérente au colon gauche et à la queue du pancréas nécessitant une ouverture péritonéale pour contrôler ces adhérences qui sont facilement libérées. Fermeture habituelle avec drainage".

- Anatomopathologie (3.10.1966) : "Il s'agit d'une tumeur de 2,300 kg dont l'examen histologique montre qu'elle est constituée tantôt par des cellules allongées fusiformes à disposition fasciculée ou tourbillonnante évoquant une origine myofde avec quelques zones adipeuses ou angiomateuses, tantôt elle est formée par des cellules atypiques. En certains points cette tumeur est assez riche en cellules, ailleurs le stroma est abondant et sclérohyalin. On note des anomalies nucléaires, l'activité mitotique semble peu marquée. En conclusion il peut s'agir d'un angiomyolipome qui malgré son activité mitotique restreinte doit être considéré comme présentant une évolution maligne".

- Les suites opératoires sont simples mais il existe toujours un certain degré d'insuffisance rénale qui est attribuée probablement à une atteinte par un processus identique au niveau du rein droit, bien que l'urographie intra-veineuse soit apparemment normale de ce côté. En raison de l'âge du malade on ne pratique

pas d'artériographie. Le malade sort avec un traitement par ENDOXAN.

* La survie n'est pas précisée, le malade ayant changé d'adresse sa trace n'a pu être retrouvée.

OBSERVATION N° 3.

S 3174. J... Daniel, homme de 20 ans.

Deux hématuries suivies de coliques néphrétiques gauches à répétition pendant 4 jours entraînent l'hospitalisation le 2.12.1966 dans le service du Professeur KUSS à l'hôpital Saint-Louis.

- Dans les antécédents on retrouve une épilepsie depuis l'enfance, traitée médicalement et des lombalgies en 1964 non explorées.

- L'état général est bon, le malade apyrétique, la tension artérielle est à 14/9 ; le pouls à 80. L'hématurie persiste. La fosse lombaire gauche est un peu moins dépressible que la droite.

- La fonction rénale est normale (urée 0,40 g/l) ainsi que la numération formule sanguine, la vitesse de sédimentation (3/9), la fibrinémie (3,5 g/l), la calcémie (98 mg/l). Les urines sont infectées à germes Gram négatif.

- L'urographie intra-veineuse (6.12.1966) montre sur le cliché sans préparation une opacité pelvienne gauche peut-être lithiasique. Après injection le rein gauche est muet, les limites du psoas gauche ne sont pas vues. Le rein droit a des cavités dont l'aspect fait évoquer une mauvaise rotation du rein. L'urétéro-pyélographie rétrograde (13.12.1966) montre l'absence d'image lithiasique urétérale et l'existence de cavités rénales gauches dilatées en boule avec un aspect pouvant évoquer une hydronéphrose.

- L'apparition, sous PENICILLINE - COLIMYCINE d'un syndrome fébrile à 39°5, avec défense de la fosse lombaire gauche, hématurie persistante, hyperleucocytose à 14 200, et rein gauche muet à l'urographie intra-veineuse, fait porter le diagnostic de pyonéphrose, et poser l'indication chirurgicale.

- Le malade est opéré le 21.12.1966 (Pr. CHATELAIN) : "lombotomie gauche avec résection de la 11e côte découvrant un

gros rein tumoral. On pratique une néphrectomie élargie facilement. Il n'y a pas de ganglion perçu. Fermeture avec drainage".

- Anatomopathologie (21.12.1966) (Dr. CHOME) : "macroscopiquement il s'agit d'une tumeur du volume d'un pamplemousse, polaire, "fibromateux" à la coupe. Petits nodules secondaires de couleur blanchâtre disséminés dans le reste du rein. Capsule adhérente à la tumeur. Un nodule en dehors d'elle. Histologiquement cette tumeur associe : des cellules fusiformes orientées en tous sens, avec de très rares monstruosité cellulaires à cytoplasme éosinophile ; des vaisseaux à paroi épaissie ; du tissu fibreux ; de très rares plages à cytoplasme vacuolaire d'aspect graisseux, ou d'aspect épithélial. En conclusion il peut s'agir d'une tumeur maligne en raison de quelques monstruosité nucléaires, de l'envahissement capsulaire et des nodules secondaires. Aspect de tumeur dysembryoplasique complexe à prédominance musculaire lisse, coloration spéciale en cours. Néphrite interstitielle associée".

Anatomopathologie complémentaire (28.12.1966) "la coloration PAS ne montre aucune sécrétion, la coloration réticuline n'isole aucun massif cellulaire. Ces deux colorations sont donc contre un aspect d'épithélioma glandulaire".

- Les suites opératoires sont simples. Le malade sort au 14e jour post-opératoire, cependant devant les hésitations diagnostiques quant à la malignité de cette tumeur une télécobaltothérapie est pratiquée du 6.3.1967 au 2.4. 1967 délivrant 3 000 rads tissulaires sur la fosse lombaire gauche et la région lombo-aortique adjacente. Traitement bien supporté.

5 ans plus tard le malade était vivant et allait bien. On découvrirait alors un autre argument en faveur d'une tumeur bénigne : c'est le diagnostic rétrospectif de sclérose tubéreuse de Bourneville qui paraît certain devant :

- . les antécédents d'épilepsie
- . l'existence d'une petite débilité
- . l'existence d'adénomes sébacés du visage et de tâches "café au lait" réparties sur le corps (mais sans tumeur de Koenen).
- . au fond d'oeil on retrouve un petit phacome rétinien.

La fonction rénale est normale et l'urographie intra-veineuse montre une bonne sécrétion du rein droit dont les cavités modifiées sont stables depuis 1966, le rein a subi une certaine hypertrophie compensatrice.

OBSERVATION N° 4.

S 4542. L... Denise, femme de 71 ans.

Depuis novembre 1969 on note une altération de l'état général avec amaigrissement et fièvre aux alentours de 38° résistant aux antibiotiques prescrits alors. Fin décembre et début janvier 1970 surviennent deux crises de colique néphrétique gauche accompagnées chaque fois d'hématurie totale. A ce moment les examens complémentaires montrent une vitesse de sédimentation à 86/133 ainsi qu'une anémie (Globules rouges 3 000 000 ; hématocrite 28 %) entraînant une transfusion.

L'hospitalisation est décidée le 14.1.1970 (service du Pr. KUSS à l'hôpital Saint-Louis).

- L'état général est relativement bon malgré la fièvre à 38°, la tension artérielle est à 13/9, le pouls à 80. L'hématurie et les coliques néphrétiques ont cessé. Les fosses lombaires sont libres.

- La fonction rénale est normale (urée 0,40 g/l ; créatininémie 9,5 mg/l ; cléarence à la créatinine 99 ml/mn). Les urines infectées à Gram - sont devenues stériles. Les globules rouges sont à 3 100 000, l'hématocrite à 45 %. Pas d'hyperleucocytose. La vitesse de sédimentation est toujours accélérée.

- L'urographie intra-veineuse (8.1.1970) ne montre pas de lithias opaque sur le cliché sans préparation mais l'ombre rénale gauche est augmentée de volume surtout au pôle inférieur. Après injection, il existe un refoulement des tiges calicielles inférieures par une tumeur du pôle inférieur du rein gauche. Le rein droit est normal. Une urétéropyélographie rétrograde confirme la désorientation calicielle inférieure et montre une voie excrétrice libre. La vessie et les orifices urétéraux sont normaux.

- Une scintigraphie (Tc 99) (20.1.1970) montre un rein gauche augmenté de volume, de tonalité hétérogène fixant moins à son pôle inférieur et dont le contour est mal défini. Le rein droit est normal, homogène. Un néphrogramme isotopique montre une sécrétion normale des deux côtés mais une excrétion retardée à gauche.

- Le diagnostic posé est celui de cancer du pôle inférieur du rein gauche en raison de l'hématurie avec colique néphrétique sans passé lithiasique, de l'amaigrissement, de la fièvre rebelle depuis un mois aux antibiotiques, de la vitesse de sédimentation accélérée encore que la fièvre en perturbe la signification, de

l'image urographique. L'artériographie rénale est récusée en fonction de l'âge de la malade. La néphrectomie élargie est décidée.

- La malade est opérée le 29.1.1970 (Pr. KUSS) "Lombotomie gauche avec résection de la 12e côte. On découvre une grosse tumeur (7 à 8 cm) du pôle inférieur ressemblant à un cancer à forme kystique mais on note l'absence de circulation collatérale, de ganglions envahis, de métastases hépatiques après ouverture péritonéale. On pratique donc une ouverture du kyste mais devant la présence de sang et de caillots intra-kystiques on fait la néphrectomie élargie prévue".

- Anatomopathologie (5.7.1970) (Dr. CHELLOUL) "Volumineuse formation tumorale arrondie, polaire inférieure, remaniée par des phénomènes hémorragiques et nécrotiques. Histologiquement la tumeur est développée aux dépens de la zone médullaire dont il ne subsiste que quelques tubes collecteurs. Elle est constituée par une prolifération conjonctive bien différenciée mais polymorphe. Il existe en effet à côté de structures angiomateuses papillaires et artérielles dysplasiques, une participation fibroblastique et de larges zones de type musculaire lisse et adipeux. Cette tumeur est mal limitée avec remaniements liponécrotiques. Le reste du parenchyme est normal. Il n'existe pas d'image d'hypernéphrome vrai. En conclusion il s'agit d'un angio-myolipome rénal, tumeur dysembryoplasique".

- Les suites opératoires sont simples. Sortie au 17e jour.

La malade vit toujours 5 ans et 4 mois plus tard. Elle va très bien. Urographie intra-veineuse et fonction rénale normales.

OBSERVATION N° 5.

S 5258. C... Jacqueline, femme de 38 ans.

En novembre 1970 des douleurs lombaires droites pendant 8 jours avec fièvre à 39° 5 font pratiquer une cholécystographie et un transit gastro-duodénal qui sont normaux. Par contre une urographie intra-veineuse (23.12.1970) montre une image tumorale arrondie déformant le rein droit.

L'hospitalisation est décidée dans le service du Pr. KUSS le 5.2.1971 à l'hôpital SAINT-LOUIS.

- Chez cette femme sans antécédent particulier l'examen clinique est normal, pas de fièvre, la tension artérielle est à 12/8, le pouls à 80 ; les fosses lombaires sont souples.

- La fonction rénale est normale (urée 0,30 g/l ; créatininémie 6 mg/l ; clairance à la créatinine 100 ml/mn) ainsi que la vitesse de sédimentation (4/8) et la numération formule sanguine. Les urines sont stériles.

- L'urographie intra-veineuse faite en ville ne montre pas d'image lithiasique opaque sur le cliché sans préparation. Le rein droit semble augmenté de volume. Après injection on note l'existence d'un syndrome tumoral d'environ 7 à 8 cm de diamètre refoulant les calices inférieur et moyen en bas, le bassinet en dedans, le calice supérieur en haut. Ce refoulement est régulier sans amputation. Le rein gauche est normal.

- Le diagnostic évoqué est celui d'un énorme kyste parapyélique droit ou plutôt d'une tumeur du rein droit.

- La malade est opérée le 11.2.1971 (Pr. KUSS) "Lombotomie droite. On découvre un rein droit porteur "d'une tumeur parfaitement circonscrite, peu vascularisée, sans adénopathie ni thrombose veineuse. Néphrectomie droite".

- Anatomopathologie (19.2.1971) (Dr. BRUNET et Dr. CHELLOUL) "Macroscopiquement on constate une formation tumorale de 8 cms de diamètre détruisant la presque totalité du rein. Cette tumeur est d'aspect jaunâtre. L'examen histologique montre que cette tumeur est faite de trois composantes : la première est myofide : faite de faisceaux de cellules allongées, acidophiles se groupant sans ordre autour de la deuxième composante qui est faite de nombreux vaisseaux larges à paroi épaisse, la troisième composante est faite de vésicules adipeuses accumulées en plages au sein des faisceaux de cellules myofides. Les noyaux des cellules sont volumineux très basophiles ; il existe quelques monstruosité nucléaires mais sans embol vasculaire ni d'infiltration parenchymateuse. Il n'a pas été retrouvé d'hypernéphrome vrai. Cette tumeur est relativement bien limitée par des faisceaux de sclérose qui refoulent le parenchyme rénal normal siège d'une fibrose interstitielle. En conclusion il s'agit d'une tumeur dysembryoplasique bénigne ou angiomyoliposarcome".

- Les suites opératoires sont troublées par des problèmes d'encombrements bronchopulmonaires infectés qui disparaissent après 9 jours de traitement antibiotique. La malade sort au 18e jour post-opératoire en bon état.

4 ans plus tard la malade va bien, la fonction rénale est normale (créatininémie 10 mg/l). La vitesse de sédimentation est normale. L'urographie intra-veineuse est normale avec légère hypertrophie compensatrice du rein restant.

OBSERVATION N° 6.

B... Henri, homme de 38 ans.

A la fin de l'année 1970 des hématuries totales récidivantes avec coliques néphrétiques gauches font pratiquer une urographie intra-veineuse. Celle-ci montre des images de désorientation calicelle et de compression du bassinnet, qui font porter le diagnostic de tumeur du sinus rénal gauche à explorer chirurgicalement.

Le malade est hospitalisé.

- Les examens cliniques et biologiques sont normaux.

- Le 6.4.1971 la lombotomie exploratrice est pratiquée (Pr. KUSS) "On découvre une tumeur hilare, pleine d'environ 5 cms, dont l'aspect pourrait faire évoquer un hamartome. En raison du doute possible on pratique une néphrectomie gauche".

- Anatomopathologie (9.4.1971) (Dr. CHOME et Dr. RIPAULT) : "Le rein montre qu'il existe un parenchyme comprimé par une lésion de voisinage et présentant des modifications inflammatoires avec un infiltrat dans le tissu interstitiel sous forme de lymphocytes et de plasmocytes, un épaississement de certains glomérules dont certains subissent une involution en pains à cacheter, mais pas de modification épithéliale. Il s'agit là des modifications de pyélonéphrite chronique interstitielle telles qu'on les rencontre habituellement dans tous les obstacles des voies excrétrices. A côté de ce parenchyme on constate la présence d'un tissu cellulo-adipeux, très richement vascularisé et qui se comporte à la manière d'un véritable lipome littéralement criblé de volumineuses formations vasculaires hypertrophiques, distendues, ce qui confirme bien l'existence d'un véritable hamartome. Celui-ci situé dans la région du hile peut avoir entraîné des troubles de compression de la voie excrétrice et expliquer les modifications infectieuses du parenchyme voisin. Aucun signe suspect de malignité ni de contexte tuberculeux. En conclusion : pyélo-néphrite chronique interstitielle certaine due à la présence d'un angio-lipome de la région pyélique absolument bénin à type d'hamartome".

- Les suites opératoires sont simples. Le malade sort au 10^e jour.

Deux ans plus tard la fonction rénale est normale (urée 0,40 g/l ; créatininémie 10,5 mg/l). La vitesse de sédimentation est normale. Va bien 4 ans plus tard.

OBSERVATION N° 7.

D... Gilberte, femme de 47 ans.

Depuis 1969 la malade se plaint d'infection urinaire à répétition avec épisodes de pyélonéphrite aiguë gauche et une colique néphrétique gauche. Le 15.5.1971 une poussée infectieuse plus sévère avec altération de l'état général nécessite des antibiotiques à fortes doses et des transfusions. Des hémocultures poussent à *Escherichia Coli*.

La malade consulte en juin 1971.

- L'état général est bon, la malade apyrétique. La tension artérielle est à 12/7, le pouls à 80, les fosses lombaires libres.

- La fonction rénale est normale (urée 0,30 g/l) la vitesse de sédimentation est augmentée à 14/34, les urines infectées.

- Sur l'urographie intra-veineuse on découvre une dilatation pyélocalicielle gauche par obstacle de la jonction ou de la partie initiale de l'uretère lombaire. Le rein droit est normal.

- L'intervention est décidée en raison de la récurrence des accidents infectieux dont le dernier a entraîné un épisode septicémique.

- La malade est opérée le 6.7.1971 (Pr. KUSS) "Lombotomie gauche. On découvre une tumeur du sinus rénal qui adhère au plan profond. Néphrectomie gauche, nécessitant le passage sous l'aponévrose du psoas. Etant donné les rapports possibles de cette tumeur avec la voie excrétrice, on fait une urétérectomie totale gauche par une seconde incision iliaque".

- Anatomopathologie (7.7.1971) (Dr. CHOME ; Dr. RIPAUT) : "Le parenchyme rénal est le siège de nombreuses altérations dégénératives avec des foyers inflammatoires réalisant de véritables aspects de pyélo-néphrite chronique. On est frappé de voir des masses nodulaires isolées les unes des autres, constituées par des lacunes vasculaires et un tissu conjonctif extrême-

ment dense et compact réalisant autant de nodules qui parsèment complètement le parenchyme. Ces nodules sont particulièrement volumineux et nombreux dans la région pyélique comprimant l'épithélium, le refluxant ou provoquant des foyers d'ulcération. De toute évidence il s'agit de nombreux foyers d'hamartome sans qu'il n'existe pour autant de prolifération épithéliale vraie telle qu'on le trouve dans les tumeurs papillaires du bassinet. La multiplicité des foyers, les remaniements inflammatoires dégénératifs, la jeunesse des éléments cellulaires indiquent que le rein était de toute façon perdu du point de vue fonctionnel et risquait de déterminer des phénomènes inflammatoires extrêmement importants avec modifications vasculaires. Cependant il ne s'agit pas d'un processus conjonctif sarcomateux, encore moins d'une tumeur épithéliale. En conclusion tumeur dysgénétique à type d'hamartome avec phénomènes dégénératifs du parenchyme rénal mais sans caractère carcinologique vrai (évolution bénigne)".

- Les suites opératoires sont simples.

La malade est revue en mai 1973 avec fonction rénale normale (urée 0,40 g/l), vitesse de sédimentation normale, urine stériles. L'urographie intra-veineuse montre un rein droit normal. 4 ans après l'intervention Mm D... va bien.

OBSERVATION N° 8.

71.2407 - P... Yvette, femme de 37 ans.

En 1958, à l'âge de 23 ans, une albuminurie découverte lors d'un examen systématique entraîne un bilan néphrologique qui fait porter le diagnostic de polykystose rénale bilatérale. Elle est alors suivie régulièrement. De 1964 à 1969, on note une aggravation de sa fonction rénale (urée passe de 0,55 g/l à 0,85 g/l ; la créatininémie de 16 à 19 mg/l ; la clairance à la créatinine de 75 à 38 ml/mn) et une crise douloureuse lombaire en 1966. Une urographie intra-veineuse (25.2.1966) montre des signes bilatéraux avec augmentation de volume des ombres rénales refoulant les clartés intestinales. Les deux reins sont énormes (4 à 5 vertèbres), les cavités sont pâles, étirées, laminées par endroit.

De 1969 à 1971, l'état clinique et biologique se dégrade obligeant l'arrêt des activités professionnelles de la malade (secrétaire) et plusieurs hospitalisations à l'hôpital SAINT-LOUIS (service du Pr. KUSS) pour :

- des crises douloureuses paroxystiques prédominantes à gauche avec syndrome fébrile, rapportées à des saignements intra-kystiques et à une surinfection.

- une altération de la fonction rénale (l'urée passe de 0,85 à 1,35 g/l ; la créatininémie de 19 à 67 mg/l ; la cléarence à la créatinine de 38 à 12 ml/mn).

- une anémie (de 3 millions à 1 million 5) hypochrome et hyposidérémique.

Lors d'une hospitalisation à l'hôpital FOCH en février 1971, on décide devant l'insuffisance rénale majeure (cléarence à la créatinine à 5 ml/mn) et un syndrome d'hémorragie interne avec augmentation rapide de volume des deux reins de pratiquer une laparotomie pour néphrectomie bilatérale, la malade étant prévue sur un programme d'hémodialyse.

- La malade est opérée le 22.3.1971 (Pr. KUSS) "Médiane xypho-pubienne. Quelques cc de liquide clair à l'ouverture du péritoine. Décollement de l'angle colique gauche et libération d'un énorme rein (6,650 kg), plusieurs kystes sont ponctionnés, de contenu variable, clair, sanglant, chocolat. Exérèse après ligature du pédicule du rein gauche. De la même manière exérèse du rein droit (4,250 kg). Fermeture avec drainage".

- Anatomopathologie (29.3.1971) (Dr. AUDEBAUD) : "Au niveau des deux reins les prélèvements effectués dans les zones d'aspect compact en bordure des formations kystiques, montrent une prolifération associant en proportion variable des vaisseaux, des cellules adipeuses, des éléments fusiformes dont les caractères évoquent l'origine musculaire lisse. Par place, ces derniers éléments groupés en faisceaux entrelacés forment des plages très denses d'aspect sarcomatoïde. En conclusion, les images observées sont en faveur d'un processus angiomyolipomateux. Il n'existe pas de caractère histologique évident de malignité, mais certains aspects nous paraissent susceptibles d'entraîner une forte réserve pronostique".

- Les suites opératoires sont relativement simples et on note une amélioration rapide de l'état général sous hémodialyse.

En décembre 1972 alors que la malade était en hémodialyse à domicile trois fois par semaine, surviennent des crises convulsives, et une ponction lombaire ramène un liquide rosé nécessitant une hospitalisation devant des signes neurologiques de localisation discrets. Une régression rapide des signes, l'existence d'une anémie sous hémodialyse font repousser l'artériogra-

phie carotidienne prévue dans l'enquête étiologique. Des ménorragies importantes (nécessitant un curetage le 11.1.1973 et un traitement oestro-progestatif) puis l'apparition d'une ascite dont l'étiologie échappe (l'histologie de granulations péritonéales prélevées lors d'une coelioscopie ne retrouve pas d'éléments tumoraux) repoussent encore cet examen artériographique. L'ascite récidivante est à l'époque interprétée un moment comme pouvant être le témoin d'une récurrence maligne des lésions rénales.

En janvier 1974, la malade est hospitalisée à l'hôpital de la PITIE (service du Pr. KUSS) pour transplantation rénale.

- En effet, les réserves pronostiques émises devant l'histologie des pièces opératoires ont été levées par le diagnostic rétrospectif d'hamartome bilatéral du rein, entrant dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville. Il a été retrouvé en effet des adénomes sébacés du visage, un phacome rétinien au fond d'oeil qui, associés aux crises comitiales permettent de porter ce diagnostic. (l'artériographie carotidienne pratiquée au mois de juin était normale).

- Le 22.1.1974 la malade subit une transplantation rénale (DR. THIBAUT) à partir d'un rein de cadavre avec suites favorables dans l'immédiat (urée 0,30 g/l ; cléarence à la créatinine 57 ml/mn).

En mars 1974 : une crise de rejet est traitée médicalement avec succès. En juillet 1974 : la fonction rénale se dégrade de nouveau : une urographie intra-veineuse montre une sténose intramurale de l'uretère du greffon qui est réimplanté le 5 juillet 1974 (DR. THIBAUT). Devant l'absence d'amélioration nette on porte le diagnostic de rejet chronique confirmé par une biopsie du rein.

La malade vit toujours 4 ans et 3 mois après sa première intervention. Elle est greffée depuis un an et 4 mois. Elle a une fonction rénale médiocre (2 gr. d'urée en 1975) mais qui n'a pas nécessité d'hémodialyse.

OBSERVATION N° 9. *

71.3281 - G... Antoinette, femme de 49 ans.

Hospitalisation en urgence à l'hôpital FOCH le 12.3.1971 pour des douleurs intenses de la fosse lombaire gauche, se généralisant rapidement à tout l'abdomen, et s'accompagnant d'une

hypotension (tension artérielle 8/5) avec un pouls à 120, sueurs et lipothymies. L'examen découvre une masse comblant la fosse lombaire gauche, l'hypochondre gauche et la fosse iliaque gauche. Chez cette femme sans antécédent notable le diagnostic d'hématome rétro-péritonéal spontané est porté (le doute sur un hémopéritoine devant l'importance du choc et des signes abdominaux avait été levé par une ponction - lavage de l'abdomen). Une réanimation est entreprise, mais l'intensité et la persistance des signes obligent en urgence à une lombotomie exploratrice gauche qui évacue un hématome rétro-péritonéal. L'état du rein gauche n'ayant pu être précisé, ni par le palper ni par une urographie intra-veineuse per-opératoire, sous perfusion, de mauvaise qualité l'intervention se termine par une fermeture sans drainage.

Une nouvelle chute tensionnelle dans les suites opératoires fait pratiquer trois jours plus tard une artériographie en urgence (15.3.1971) (Dr. PICARD) qui conclut à "un anévrysme rompu d'une branche distale de l'artère rénale gauche, avec voussure importante du bord externe du rein avec vaisseaux anormaux à l'extérieur, qui correspond vraisemblablement plus à un hématome en voie d'organisation qu'à une tumeur associée".

- Réintervention le 16.3.1971 (Pr. GUIVARC'H) "Néphrectomie élargie par thoraco-phréno-laparotomie gauche. Enorme tuméfaction du volume d'un ballon de rugby, refoulant le colon et l'angle gauche, la rate et le pancréas vers l'avant, infiltrant le méso-sigmoïde, descendant en bas jusqu'au pelvis. Incision du péritoine latéro-colique, évacuation d'environ 3 litres de sang noir, avec des caillots. Contrôle premier du pédicule rénal dont on lie successivement les éléments. Le rein est déformé par une bosselure externe et un hématome sous-capsulaire du pôle inférieur, le méso-uretère est infiltré de sang. L'autre rein est normal au palper. Fermeture avec drainage".

- Anatomopathologie (22.3.1971) (Dr. AUDEBAUD) : "Macroscopiquement, on note, sur le bord externe du rein, une tumeur allongée verticalement de 6 cms de hauteur sur 3 cms de diamètre, jaunâtre, semblant pénétrer la corticale sur 1 cm de profondeur. A la coupe, zones hémorragiques centro-tumorales. A l'histologie, on note des éléments allongés de type fibroblastique, auxquels se mêlent des cellules à cytoplasme acidophile, probablement de nature myoïde, des vésicules adipeuses et de nombreux vaisseaux à paroi épaisse fréquemment hyalinisés. Les plages hémorragiques sont nombreuses au sein de la tumeur. Le parenchyme rénal paraît refoulé et quelque peu infiltré par la prolifération. Les noyaux sont de taille et de forme assez irrégulières mais on n'observe pas de mitose. Ce processus semble bien entrer dans le cadre des angio-myo-lipome de pronostic incertain".

- Les suites opératoires sont simples. La malade sort au 24e jour.

La malade vit toujours 4 ans et 2 mois plus tard ; sa fonction rénale est normale et l'on note sur l'urographie intra-veineuse de contrôle une hypertrophie compensatrice du rein restant qui est normal.

L'étude artériographique globale et sélective détaillée montre chez cette malade : un rein droit normal. Le rein gauche a une hauteur normale mais son bord externe est le siège d'anomalies nombreuses : image de rupture d'anévrisme d'une interlobaire, aspect tirbouchonné des vaisseaux, aspect de petits anévrysmes artériels au sein d'une zone tumorale d'environ 6 cms relativement bien limitée par des vaisseaux circonférentiels. Aspect inhomogène au temps veineux. Vaisseaux mésentériques refoulés.

* Nous remercions le Professeur GUIVARC'H à qui nous devons cette observation qu'il a publiée par ailleurs (40).

OBSERVATION N° 10.

S 8464. F... Jean Michel, homme de 29 ans.

Il s'agit d'un homme jeune porteur d'une sclérose tubéreuse de Bourneville, dont le diagnostic a été posé par le Docteur LAREGUE sur l'association de crises convulsives dans l'enfance, de signes cutanés avec adénomes de Pringle au niveau de la région fronto-nasale, tumeurs de Koenen à la sertissure des ongles, aspect de "peau de chagrin" au niveau des lombes, et enfin sur l'existence de troubles psychiques mineurs.

Il est hospitalisé le 25.4.1973 dans le service du Pr. KUSS à l'hôpital de LA PITIE pour le bilan rénal de cette phacomatose (où manquent les lésions du fond d'oeil).

- Le malade est en bon état général, apyrétique. La tension artérielle est à 17/11 ; le pouls à 76. Les fosses lombaires sont libres.

- La fonction rénale est normale (urée 0,30 g/l ; créatinémie 11 mg/l) ainsi que la numération formule sanguine, la vitesse de sédimentation (0,5/l). Les urines sont stériles.

- L'urographie intra-veineuse (27.4.1973) montre un syndrome tumoral du rein gauche qui est de grande taille (4 vertèbres et demi) avec cavités pyélocalicielles étirées et comme comprimées par une masse d'une des faces. Le rein droit apparaît normal. L'artériographie (27.4.1973) montre une tumeur du rein gauche étendue aux deux pôles, formée de vaisseaux tortueux avec peu de ramifications. Le rein droit est normal.

- Malgré l'absence de tumeur bilatérale à l'artériographie (mais on sait que de petites tumeurs peuvent échapper, ce qui a été le cas) on conclut chez ce malade atteint de sclérose tubéreuse de Bourneville à un hamartome asymptomatique.

- Il est opéré le 3.5.1973 (Dr. JARDIN) pour hamartome volumineux du rein gauche : "thoraco-phréno-laparotomie de la 8e côte jusqu'à l'ombilic. L'exploration de l'abdomen montre un foie normal. Les viscères sont indemnes. On note une petite bosselure de la face antérieure du rein droit de 2 cms de diamètre. Libération du rein gauche après décollement colique gauche. Dissection du pédicule. Il existe à la face antérieure du rein une tumeur de la taille d'un pamplemousse de couleur gris-jaunâtre. Section au bistouri du parenchyme en périphérie de la tumeur, qui permet d'amorcer un plan de clivage dont la dissection est assez aisée sauf au niveau du fond de coquetier où existe une adhérence plus intime dont la dissection entraîne l'hémorragie. Un clamage pédiculaire permet une exérèse complète de la tumeur. L'hémostase est très satisfaisante en fin d'intervention. Fermeture avec drainage".

- Anatomopathologie (16.5.1973) (Pr. CHOMETTE) :
 "Cette pièce opératoire concerne une volumineuse formation tumorale (poids : 278 g ; dimensions : 7 x 9 cm). A la coupe, elle apparaît très molle, cérébroïde, rouge, avec des nodules jaunes saillants sur la tranche de section. Ces nodules sont environnés de plages molles, congestives et déprimées. A l'un des pôles s'observe une formation kystique de petite dimension (2 cm de diamètre). Les multiples prélèvements effectués au sein de cette formation révèlent une structure assez uniforme. Il s'agit d'une prolifération tumorale maligne lobulée et trabéculaire faite de cellules polymorphes, polygonales, ovofides ou même fusiformes. Ces éléments ont un noyau de petite taille, tantôt vésiculeux, tantôt picnotique. Leur cytoplasme est acidophile et finement granuleux. Il est à noter que ces éléments néoplasiques se disposent volontiers autour de pédicules vasculaires. La structure réalisée n'est pas ainsi celle d'un hamartome mais d'un épithélioma du rein, d'un type un peu particulier, c'est-à-dire d'un hyper-néphrome vrai (oncocyte de certaine nomenclature). L'association de telles néoformations d'origine dysgénétique à une sclé-

rose tubéreuse de Bourneville est possible ; néanmoins elle semble moins fréquente que l'association à un hamartome".

- Les suites opératoires sont simples. L'urographie intra-veineuse (17.10.1973) de contrôle est parfaite.

Le malade va très bien 2 ans plus tard. Fonction rénale normale. Vitesse de sédimentation 2/5.

Le diagnostic anatomopathologique de cette tumeur a été discuté. En effet la présence de nombreux éléments vasculaires associés à des éléments cellulaires fusiformes a fait un moment évoquer le diagnostic d'angio-myo-lipome d'autant que dans les angio-myo-lipomes il peut exister des travées cellulaires épithéliales (Riopelle). Mais après discussion de plusieurs anatomopathologistes il semble qu'il s'agisse plus d'un hypernéphrome vrai que d'un angio-myo-lipome.

OBSERVATION N° 11.

74.33670 - C... Françoise, femme de 29 ans.

En 1966 une crise de pyélonéphrite aiguë droite réagit bien sous traitement antibiotique avec urographie intra-veineuse normale. En 1967 poussée fébrile isolée. En 1969 : crise de colique néphrétique droite réagissant bien au traitement. Aucune radiographie n'est faite. En 1974, la malade enceinte de 6 mois fait une première crise de pyélonéphrite aiguë traitée médicalement avec succès mais qui a récidivé 3 fois jusqu'à l'accouchement en août. L'accouchement se passe bien (garçon de 3kg bien portant) mais 15 jours plus tard : nouvelle pyélonéphrite aiguë.

La malade est alors hospitalisée le 13.9.1974 à LA PITIE dans le service du Professeur LEGRAIN.

- Bon état général malgré une fièvre à 39° 8. La tension artérielle est à 11/7 ; le pouls à 94. Les fosses lombaires sont libres.

- Les urines sont infectées à germes Gram négatif. Il existe une hyperleucocytose à 12 400, une vitesse de sédimentation à 134. La fonction rénale est un peu altérée (urée 0,23 g/l ; créatininémie 16 mg/l). La calcémie est normale.

- L'urographie intra-veineuse (3.9.1974) montre un rein droit augmenté de volume surtout au niveau du pôle supérieur dont la limite est floue. Les calices supérieur et moyen droits sont refoulés par une tumeur du pôle supéro-externe droit. Il n'y a pas d'image d'amputation. Le rein gauche est normal. L'artériographie (18.9.1974) globale et sélective confirme l'existence d'une tumeur du pôle supéro-externe du rein droit et met en évidence une petite tumeur du pôle inférieur. L'hypervascularisation a un aspect particulier avec des vaisseaux tortueux, tirbouchonnés, des aspects de dilatation anévrysmale et un aspect inhomogène sur la néphrographie. Le rein gauche semble normal. L'aspect artériographique n'étant pas celui rencontré typiquement dans les cancers du rein on pose le diagnostic d'hamartome rénal d'autant qu'un nouvel examen clinique orienté retrouve des adénomes sébacés du visage, une tumeur de Koenen au gros orteil droit et qu'on a la notion d'un séjour en rhumatologie pour arthralgies mal étiquetées (le diagnostic de lupus érythémateux n'ayant pas été confirmé). Une radiographie des mains a montré une petite lacune de la dernière phalange au 4e doigt de la main gauche. Le diagnostic de sclérose tubéreuse de Bourneville est alors posé.

- La persistance d'un syndrome fébrile sous antibiotique à forte dose conduit à l'intervention le 20.9.1974 (Dr. JARDIN) pour une néphrectomie polaire supérieure : "thoraco-phréno-laparotomie droite. Le poumon est normal, les viscères abdominaux également. On découvre un volumineux rein droit tumoral. Le rein gauche est de taille normale mais sur sa face antérieure au pôle inférieur des micro-nodules évoquent de petits hamartomes invitant à être conservateur sur le rein droit. Libération très difficile du pôle supérieur de la tumeur qui fait bloc avec le foie et le diaphragme. Après libération complète de la masse et du rein le bilan montre outre la volumineuse tumeur du pôle supérieur, deux tumeurs superficielles au niveau du pôle inférieur et une tumeur intra-parenchymateuse du pôle inférieur de la taille d'une noisette. Dissection du pédicule rénal. Libération de la surrénale. Excision du pôle supérieur qui se clive mal du rein car la tumeur plonge vers sa partie moyenne. Une hémorragie nécessite un clampage pédiculaire de 7 minutes permettant la néphrectomie polaire supérieure. En fin d'intervention l'hémostase est correcte, le rein satisfaisant. Fermeture avec drainage".

- Anatomopathologie (Pr. CHOMETTE) "Cette pièce d'héminéphrectomie pèse 318 gr et mesure 12 cms sur 7 cms. A la coupe on ne distingue qu'une volumineuse masse polaire d'aspect tumoral, blanc-jaunâtre, refoulant presque totalement le rein dont les cavités pyéliquies ne sont plus visibles. L'étude histologique met en évidence une volumineuse prolifération de structure poly-

morphe. Elle est constituée essentiellement d'un tissu musculaire lisse, finement fasciculé, avec de très nombreux vaisseaux à paroi tantôt fine, tantôt épaisse et hyalinisée. D'autres plages plus petites sont constituées soit de cellules claires d'aspect xanthomateux, soit de tissu adipeux. Il n'existe pas de monstruosités cytonucléaires ni d'embolie endo-vasculaire. La tumeur soulève une fine capsule conjonctive mais au contact du parenchyme rénal elle refoule sans transition selon une limite un peu irrégulière le parenchyme qui est collabé avec quelques tubes atrophiques de rares glomérules le plus souvent scléro-hyalins et une importante infiltration inflammatoire interstitielle. De petits fragments tumoraux prélevés séparément sur la face antérieure et le pôle inférieur ont une structure analogue. En conclusion il s'agit d'un volumineux angio-myo-lipome à prédominance angiomateuse sans signe histologique de malignité".

- Les suites opératoires sont simples. Une urographie intra-veineuse de contrôle 10 jours après l'intervention est parfaite.

8 mois plus tard la malade va très bien.

OBSERVATION 12.

75.1794 - C... Claudine, femme de 31 ans.

Cette jeune femme est adressée à l'hôpital FOCH le 6.2.1975 au service des urgences (Dr. NEDEY ; Dr. CHAPMAN) avec le diagnostic d'embolie pulmonaire à répétition, bilatérale, chez une femme alitée depuis près d'un mois en raison d'une menace d'interruption spontanée de grossesse.

Elle est traitée par héparine et urokinase mais l'étude des signes électriques, radiographiques et surtout leur absence de modification sous un traitement bien conduit font émettre des doutes sur le diagnostic d'embolie pulmonaire à partir d'un foyer pelvien. Il n'y a pas de signe de phlébite des membres. Biologiquement la grossesse est interrompue. Des scintigraphies pulmonaires répétées ne montrent aucune amélioration nette de l'hypofixation des bases.

Trois jours après son admission, alors que l'hésitation diagnostique persiste, apparaît assez brutalement une douleur lombaire droite, violente permanente avec paroxysme, avec quelques irradiations descendantes qui s'accompagnent d'une masse de la fosse lombaire droite qui était auparavant libre.

- Une urographie intra-veineuse est faite en urgence (10.2.1975). Elle montre une opacité tumorale du pôle supérieur du rein droit qui refoule légèrement le calice supérieur. Le bord du psoas n'est pas vu à droite. Le rein gauche semble normal.

- Une artériographie globale et sélective rénale bilatérale est pratiquée le 11.2.1975 (Dr. GARANCE) : "Au niveau du rein droit, existence de deux tumeurs hypervascularisées, l'une siégeant au niveau du pôle supérieur du rein et l'autre au niveau du pôle inférieur et dans sa portion interne. La caractéristique de cette hypervascularisation est particulière. Elle est faite de néo-vaisseaux spiralés avec des petits lacs artériels mais sans shunts artério-veineux. L'artère capsulaire supérieure est soulevée par la tumeur et aussi vraisemblablement par un petit hématomatome. La veine rénale droite n'est pas visible. Il existe par contre une petite circulation collatérale faisant suspecter une thrombose ou une compression de la veine rénale. Du côté gauche, au niveau de la portion moyenne du rein, on retrouve une tumeur de 3 cms présentant les mêmes caractères artériographiques. Le tronc coeliaque ne montre pas d'hypervascularisation. Néanmoins, au temps parenchymateux, son aspect est hétérogène, en particulier au niveau du lobe droit faisant suspecter des lésions secondaires sans qu'il soit possible de l'affirmer. Au total : le diagnostic le plus probable est celui d'un néo rénal bilatéral et plurifocal ayant saigné au niveau de la tumeur polaire supérieure droite. L'autre hypothèse diagnostique étant celle d'angio-myolipomes mais cette hypothèse me semble malheureusement fort peu probable".

- La malade est alors transférée dans le service du Professeur CAMEY le 18.2.1975. Le diagnostic de cancer du rein bilatéral semble le plus probable en raison de l'association à une radio pulmonaire faite d'images réticulo-micro-nodulaires bilatérale évoquant une lymphangite carcinomateuse. Cependant des éléments font douter de ce diagnostic :

. la présence de calcifications intra-craniennes non symétriques sur la radiographie du crâne "qui pourraient ne pas être un plexus choroïde calcifié".

. L'existence en 1971 d'une radiographie pulmonaire qui ressemblent aux radiographies actuelles.

. La négativité d'un examen clinique peut-être incomplet, à la recherche de sclérose tubéreuse de Bourneville n'est pas soulignée.

. Enfin la rareté du cancer bilatéral du rein et l'image artériographique.

Le résultat d'une biopsie bronchique faite quelques jours plus tôt ne permet pas de conclure car il ne comporte aucune structure tissulaire.

- On décide alors une lombotomie exploratrice droite avec examen extemporané du rein et du poumon qui est faite le 19.2.1975 (Dr. LE DUC) : "Lombotomie postéro-externe avec résection de la 12e côte. Ouverture de la plèvre, le poumon lui adhère. Biopsie pulmonaire. Ouverture de la loge rénale. Au pôle supérieur du rein il existe un hématome en voie de lyse de 40 cc environ. Une fois évacué on découvre une tumeur cérébroïde de gris-rosée, de consistance relativement ferme, mesurant 7 cms sur 3 cms. Elle est enchassée dans le parenchyme avoisinant. Biopsie : hamartome probable. Tumorectomie. Fermeture avec drainage".

- Anatomopathologie (28.2.1975) (Dr. BARBAGELATTA)
"Sur les différents fragments examinés, on ne reconnaît plus la structure normale du rein. Le parenchyme a disparu et à sa place, processus expansif associant : une composante à cellules fusiformes ; de taille moyenne, elles sont faites d'un cytoplasme acidophile entourant les noyaux allongés à chromatine fine mais en mottes assez serrées et sans atypie. Ces cellules se groupent en faisceaux orientés dans tous les plans de l'espace, séparés par des travées collagéniques assez nettes mais pénétrées par le réseau réticulinique. Il s'agit selon toute vraisemblance de léiomyocytes. Une composante vasculaire souvent étroitement unie avec les cellules musculaires qui peuvent former des manchons. Ces vaisseaux de densité inégale suivant les zones, souvent congestifs, de type capillaire ou veinulaire, ont leur paroi souvent épaissie par du collagène hyalin. Certaines parois sont faites d'un collagène riche en fibroblastes (type artériolaire ?) avec même imprégnation oedémateuse ou mucoïde. Quelques vaisseaux sont obstrués par un thrombus fibrineux élastique. Quelques artères vraies avec endovascularite fibreuse sténosante. Des remaniements relativement modérés à type de fibrose mutilante, de foyers de nécrose de coagulation, d'ilôts hémorragiques anciens avec histiocytes cidérophages, ou de micro-territoires nécrotico-suppuratifs. L'absence de lobules adipeux ou de formations épithéliales.

En conclusion : au niveau du rein, sur les fragments examinés il s'agit morphologiquement d'un hémangio-léiomyome avec quelques remaniements. Il n'a pas été vu de composante lipomateuse ni épithéliale, ni de signes de malignité. Ces aspects peuvent cependant être compatibles avec le diagnostic d'hamartome. Au niveau du poumon il s'agit essentiellement de pneumonie réticulée hypertrophique avec au moins une thrombose arté-

rielle pulmonaire. Certains aspects vus en extemporané amènent à se demander si la malade ne pourrait pas être atteinte également d'une sclérose tubéreuse de Bourneville ; à préciser par des recherches complémentaires".

- Les suites opératoires sont simples, notamment du point de vue pulmonaire alors qu'un examen fonctionnel pré-opératoire avait montré une insuffisance ventilatoire sévère avec bronchopathie obstructive. En raison du diagnostic d'hamartome l'examen clinique est refait à la recherche de signes de sclérose tubéreuse de Bourneville par le Docteur MORNET. On apprend alors que la malade était suivie en ville par un dermatologue qui lui avait retiré de petites excroissances au niveau des ongles des pieds et de petites tuméfactions du pli nasogénien. On retrouve à l'examen une tumeur de Koenen au niveau d'un orteil gauche et quelques petits adénomes sébacés près des ailes du nez.

Ces signes cutanés, les calcifications intra-craniennes, les lésions pulmonaires, permettent de poser le diagnostic de sclérose tubéreuse de Bourneville malgré l'absence de phacomie et de troubles psychiques. Du point de vue gynécologique il ne semble pas que cette fausse couche spontanée (la 3e) qui avait nécessité un curetage le 16.2.1975 soit due à des lésions utérines de cette phacomatose.

3 mois plus tard, la malade va bien.

OBSERVATION N° 13.

74.2103 - M... Marie Thérèse, femme de 54 ans

Fin 1974 la découverte d'un nodule du sein gauche, associé à une altération modérée de l'état général, amène la malade à consulter.

Elle est hospitalisée à l'hôpital FOCH dans le service du Pr. MORIN en février 1975 pour bilan.

- La malade est fatiguée, un peu amaigrie, apyrétique. La tension artérielle est à 13/8 ; le pouls à 86. Les fosses lombaires sont libres. On précise le caractère du nodule du quadrant supéro-externe du sein gauche dont l'irrégularité est suspecte bien qu'il n'ait aucune adhérence ni adénopathie.

- La numération formule sanguine est normale ; la vitesse de sédimentation accélérée (66/104) ; la fibrinémie à 5,9 g/l. La fonction rénale est normale (créatininémie 8 mg/l ; cléarence à la créatinine 62 ml/mn). Les urines sont infectées à protéus.

- Une urographie intra-veineuse (20.2.75) est faite car l'interrogatoire a retrouvé la notion d'une hématurie isolée, unique, 8 ans auparavant et l'existence d'une infection urinaire à répétition. Le rein droit est normal, le rein gauche semble normal sur l'urographie intra-veineuse mais sur l'urotomographie on note une opacité débordant le pôle inférieur avec une image plus claire à côté évoquant un kyste. Une artériographie globale et sélective gauche est faite (26.2.1975) (Dr. GARANCE) : elle montre outre deux kystes polaires supérieur et inféro-externe, une tumeur du pôle inférieur hypervascularisée du rein gauche. Le rein droit est indemne de toute tumeur. D'autre part la mammographie du sein gauche semble confirmer l'impression clinique défavorable.

- La malade est alors transférée dans le service du Pr. CAMEY pour traitement de sa tumeur rénale. En étudiant les artériographies nous sommes frappés par la similitude avec les images de la malade de l'observation N° 12 qui avait été opérée 15 jours plus tôt. La malade n'a aucun signe de sclérose tubéreuse de Bourneville.

- L'intervention est pratiquée le 12.3.1975 (Dr. LE DUC) avec un diagnostic de présomption en faveur d'un hamartome et, après avoir prévu un examen extemporané. "Lombotomie gauche et dégagement du rein surtout à son pôle inférieur qui est le siège d'une tumeur de 4 cms sur 5 cms d'aspect cérébroïde, enchassée dans le pôle inférieur, relativement molle avec hypervascularisation discrète faisant confirmer macroscopiquement le diagnostic d'hamartome. On retrouve le kyste vu sur les radiographies. Tumorectomie. L'examen anatomopathologique conclut à un angiomyolipome très probable. Fermeture. Changement de position de la malade. Tumorectomie du sein gauche dont l'examen extemporané ne retrouve pas d'éléments carcinomateux".

- Anatomopathologie (19.3.1975) (Dr. BARBAGELATTA) "examen en extemporané : pas d'aspect carcinomateux identifiable sur les fragments rénaux examinés. Il s'agit d'une prolifération cellulaire dense accompagnée de nombreux vaisseaux dilatés à paroi épaisse et de structure adipeuse. Cet aspect peut évoquer un hémangio-léiomyolipome mais dont on ne peut apprécier le caractère évolutif dans ces conditions d'examen. Examen après inclusion : cette tumeur a effectivement plusieurs composantes :

. une composante vasculaire faite de vaisseaux plus ou moins abondants suivant les champs, à la lumière arrondie ou plus allongée, mais toujours grande (quelques aspects véritablement caverneux) ; leur paroi est très épaissie par une fibrose collagène contenant quelques cellules, respectant en dedans le revêtement endothélial, mais pouvant envoyer quelques travées dans les tissus voisins. Pas de réseau élastique identifiable (colorations complémentaires en cours).

. une composante adipeuse faite soit de lobules de grands et de petits lipocytes bien formés, soit de cellules isolées au sein des autres composantes.

. une composante cellulaire fusiforme, ces éléments ont un noyau arrondi à chromatine lavée et un cytoplasme acido-ophile ; ils constituent des faisceaux plus ou moins tourbillonnants autour des vaisseaux ou à direction indépendante d'eux. Leur nature musculaire lisse est probable.

. une composante cellulaire d'interprétation plus délicate et souvent importante. Il s'agit d'éléments de grande taille, de forme arrondie, polygonale ou amiboïde ; leur cytoplasme abondant est acidophile ou finement spumeux ; par endroits il définit un endoplasme acidophile et un exoplasme micro-vacuolaire. Les noyaux excentrés ou centraux sont soit petits et assez clairs, soit de plus grande taille plus irréguliers et plus sombres d'où une certaine anisocaryose. Ces cellules peuvent soit se mêler aux autres composantes, soit constituer des travées séparées par des capillaires sinusoides autour desquelles elles semblent prendre une disposition endocrinofide. Leur nature est difficile à préciser. Pourrait-il s'agir de cellules mésenchymateuses moins différenciées (lipoblastes, myoblastes ? ...)

. des remaniements à type d'hémorragies ou de petits infiltrats histio-lymphocytaires ou plus polymorphes.

En conclusion : hémangioléiomyolipome du rein gauche avec une composante cellulaire d'interprétation plus difficile devant faire émettre des réserves pronostiques.

D'autre part, examen extemporané du sein : pas d'aspect carcinomateux reconnaissable dans ces conditions d'examen. Examen après inclusion : adénocarcinome dysplasique infiltrant colloïde muqueux du sein gauche, grade I de Scarff-Bloom".

- Les suites opératoires sont simples. Une irradiation mammaire est entreprise. L'urographie intra-veineuse de con-

trôle (22.3.1975) est bonne mis à part un aspect un peu rigide de la partie initiale de l'uretère lombaire gauche qui avait été disséqué.

2 mois plus tard la malade va bien.

3e PARTIE

DISCUSSION CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE

- I - Fréquence et répartition des hémartomes
- II - Manifestations cliniques des hamartomes
 - A - Fréquence de ces manifestations
 - B - Analyses des différentes manifestations
- III - Pathologie associée aux hamartomes
- IV - Retentissement biologique des hamartomes
- V - Diagnostic radiologique des hamartomes
- VI - Conduite pratique du diagnostic des hamartomes

Dans notre discussion nous nous réfèrerons :

- A nos 13 observations
- Que nous comparerons aux séries publiées les plus importantes
- Celle de PRICE et MOSTOFI (Armed Forces Institute of Pathology),
qui ont rapporté 30 hamartomes isolés avec signes cliniques et 6 associés à une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE.
- Celle de FARROW et Coll (Mayo clinic)
qui ont étudié 20 hamartomes isolés et 12 associés à une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE.
- Celle de HAJDU et FOOTE (Memorial Hospital and JAMES EWING Hospital)
qui ont rapporté une série autopsique de 27 cas isolés sur 8501 autopsies.
- Celle de GOLGI (Caro State Hospital, Michigan)
qui a étudié 47 cas d'hamartome associé à une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE
- Nous avons de plus fait une revue de 126 cas (100 isolés et 26 scléroses tubéreuses de BOURNEVILLE) de la littérature qui correspondent à 66 publications non étudiées dans les 4 séries précédentes.

I - FREQUENCE ET REPARTITION DES HAMARTOMES

LA FREQUENCE DE CES TUMEURS EST DIVERSEMENT APPRECIEE.

Cette tumeur était retrouvée rarement comme en témoigne la littérature. HARTVEIT (43) entre 1954 et 1959 en observe seulement 4 cas sur 170 tumeurs du rein. WEILL BOUSSON (107) de 1960 à 1963 en rapporte 3 cas pour 191 cancers du rein chez l'adulte. Ces statistiques chirurgicales sont en-dessous de la réalité car elles ignorent les formes asymptomatiques (43). Pour les anatomopathologistes cette tumeur serait un peu plus fréquente (91) : les tumeurs dysembryoplasiques du rein, en dehors des tumeurs de WILMS, représentent environ 6 % des tumeurs du rein, et les angiomyolipomes 3 %.

Nous avons rapporté 5 hamartomes associés à une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, 8 étaient isolés, ce qui va un peu à l'encontre des notions classiques où la fréquence se partage également entre hamartomes isolés et hamartomes associés à une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, 40 à 80 % de ces phacomatoses seraient d'ailleurs porteuses de ces tumeurs.

- En fait des discordances notables sont rencontrées dans la littérature. VASKO (104) ne retrouve que 150 cas d'hamartome alors qu'en 1960 environ 600 cas de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE sont connus (16).

. Les diverses dénominations de ces tumeurs, leur caractère souvent asymptomatique peuvent expliquer ces divergences.

. D'autre part il semble que la fréquence de ces lésions dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE ait été surestimée. Les chiffres de 40 (35. 93) à 80 % (27) recouvrent des localisations rénales et non pas toujours des hamartomes du rein. Il semble que dans un certain nombre d'observations anciennes le diagnostic d'hamartome ait été abusif. HAJDU (41) revoyant 53 observations de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE avec lésions rénales ne retrouve en fait que 9 hamartomes réels.

En effet dans bien des observations de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE le diagnostic évoqué sur les radiographies ayant conduit souvent à l'abstention chirurgicale, il est difficile de démontrer qu'il s'agit d'hamartome et non pas d'autres tumeurs bénignes, de kystes ou d'hypernéphrome vrai, voire même d'autres malfaçons, qui sont fréquentes dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, nous le reverrons.

. Enfin, dans toutes les statistiques comparatives les plus importantes, le nombre d'hamartomes associés à une maladie de BOURNEVILLE est inférieur à celui des hamartomes isolés FARROW (31) en trouve 12 pour 20 ; PRICE (81) 6 pour 30 ; HAJDU (41) 9 pour 77. Nous mêmes en avons rapportés 5 pour 8 et nous n'avons personnellement relevé que 26 observations (dont 18 avec preuve histologique) pour 100 cas d'hamartomes isolés, dans la littérature.

- Il semble donc que l'hamartome isolé soit le plus fréquent. LUBRANO (64) dans sa thèse en 1971 en dénombre 201 qu'il rapporte. Nous en avons retrouvé 30 dans la littérature depuis cette date, ce qui avec nos observations aboutit à un total de 244. Ce chiffre est certainement inférieur à la réalité étant donné le nombre de forme asymptomatique qui échappe, mais dont la découverte poserait évidemment moins de problème thérapeutique. D'autre part, cette tumeur étant de mieux en mieux connue, certaines erreurs de diagnostic anatomopathologique seront évitées et les hamartomes seront diagnostiqués plus souvent, comme en témoigne le nombre croissant des publications. Il faut d'ailleurs noter que dans nos 13 cas, 3 seulement datent d'avant 1970 et 10 sont postérieurs.

REPARTITION SELON LE SEXE			
	STB.	ISOLE	
H	2	2	
F	3	6	
TOTAL	5	8	13

REPARTITION CLINIQUE DES HAMARTOMES.

Dans notre série cette tumeur est survenue chez trois femmes et deux hommes atteints de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE. La répartition dans les deux sexes avec une légère prédominance pour la femme est, ici, une notion classique. GOLGI (38) sur 47 cas de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE avec hamartome, note 27 femmes et 20 hommes. Par contre, 4 de nos 5 malades ont 29 ans ou plus (le plus jeune à 20 ans). Classiquement la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE se déclare rarement après 30 ans et 75 % des malades atteints meurent avant l'âge de 25 ans (16, 75, 86). En fait sur les 26 cas de la littérature que nous avons relevés, la moyenne d'âge au moment du diagnostic d'hamartome était de 31 ans.

REPARTITION EN FONCTION DU SEXE ET DE L'AGE			
	HOMME	FEMME	TOTAL AGE
20 - 30 29	STB		3
	STB	STB	
30 - 40 37		STB STB	4
	H	H	
40 - 50		H H	2
50 - 60		H H	2
> 60	H	H	2
TOTAL SEXE	4	9	13

H : malade porteur d'un hamartome isolé

STB : malade porteur d'un hamartome associé à une sclérose tubéreuse de Bourneville.

Dans nos 8 observations d'hamartome isolé la prédominance des femmes est plus nette : 6 femmes pour 2 hommes. Tous les auteurs se retrouvent sur ce point : HAJDU (41) sur 104 cas retrouve 84 % de femmes. LUBRANO (64) sur 201 cas, 87 %. Nous mêmes dans notre revue de la littérature, sur 100 cas, 87 %. La moyenne d'âge de nos 8 observations est de 52 ans (âge extrême 38 à 71 ans). Là encore tous les auteurs citent la 4e et surtout la 5e et la 6e décade de la vie comme étant les plus touchées. Sur les 100 cas de notre revue de la littérature la moyenne d'âge est de 49 ans. Mais il faut noter que parfois l'hamartome isolé peut survenir avant 30 ans en l'absence de tout signe de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE. PRICE (81) rapporte un cas de moins de 15 ans et 4 de moins de 30 ans (sur 30 cas). Nous même sur les 100 cas de la littérature relevons 13 cas de moins de 30 ans.

REPARTITION ANATOMIQUE DES HAMARTOMES

Dans les 5 cas de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE les lésions ont toujours été bilatérales et multiples, prouvées par l'artériographie (obs. n° 12) ou l'intervention (obs. n° 8, 10 et 11) sauf dans l'observation n° 3 où la suspicion de la bilatéralité ne repose que sur l'urographie intra-veineuse (le diagnostic de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE a été porté après l'intervention). Aucune localisation ne prédomine particulièrement. Par contre, contrairement aux notions classiques comme nous l'avons déjà dit, on peut noter la grande taille constante de la tumeur principale, responsable des troubles cliniques, qui mesurait de 7 à 12 cms de diamètre.

Quant aux hamartomes isolés, ils sont 6 fois sur 8 unilatéraux et uniques, une fois unilatéral mais multiple (obs. n° 7). Dans le dernier cas (obs. n° 2) l'autre rein doit être atteint mais cela n'a pas été prouvé. Ainsi 7 fois sur 8 la tumeur était unilatérale. Ceci est confirmé par la plupart des auteurs (13.64). Sur notre revue de 100 cas 92 fois la tumeur était unilatérale (76 unilatérales, uniques ; 16 unilatérales, multiples). Leur taille (en moyenne 6 cms) et leur siège sont conformes aux données des autres séries. Nous avons noté une prédominance gauche (7 sur 8) qui n'est pas retrouvée dans la littérature. Mais notre échantillon est trop petit pour que l'on tienne compte de cette prédominance.

CARACTERES ANATOMIQUES DES 5 HAMARTOMES ASSOCIES
A UNE SCLEROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE

	TUMEUR PRINCIPALE			TUMEUR HOMOLATERALE	TUMEUR CONTROLATERALE
	TAILLE	SIEGE	COTE		
OBS. 3	10 cms	polaire	gauche	plus. petits nodules disséminés	?
OBS. 8	TUMEURS DISSEMINÉES BILATERALES				
OBS. 10	9 cms	face ant.	gauche		1 nodule de 2 cms face ant.
OBS. 11	12 cms	pôle sup.	droit	3 tumeurs pôle inf. de 1 à 2 cms.	tous petits nodules face ant.
OBS. 12	7 cms	pôle sup.	droit	1 tumeur pôle inf. 2 à 3 cms.	1 tumeur 2 à 3 cms centrale

CARACTERES ANATOMIQUES DES 8 HAMARTOMES ISOLÉS

	TAILLE	LOCALISATION	SIEGE	COTE
OBS. 1	6 cms	Unilatéral unique	Hile	Gauche
OBS. 2	2,300 kg	Bilatéral ? unique	Pôle sup.	Gauche
OBS. 4	7 à 8 cms	Unilatéral unique	Pôle inf.	Gauche
OBS. 5	8 cms	Unilatéral unique	Central	Droit
OBS. 6	5 cms	Unilatéral unique	Hile	Gauche
OBS. 7	?	Unilatéral multiple	Disséminé	Gauche
OBS. 9	6 cms	Unilatéral unique	Bord ext.	Gauche
OBS. 13	5 cms	Unilatéral unique	Pôle inf.	Gauche

II - MANIFESTATIONS CLINIQUES DES HAMARTOMES

Notre série de 13 observations est assez privilégiée par sa diversité. Elle permet d'envisager les différentes manifestations cliniques qui peuvent révéler l'hamartome du rein.

A - FREQUENCE DE CES MANIFESTATIONS.

Dans notre série, 11 fois des signes cliniques francs ont attiré l'attention, une fois (obs. 13) l'urographie intra-veineuse a été demandée en l'absence de symptomatologie récente mais on avait la notion d'une hématurie 8 ans auparavant. Une seule fois (obs. n° 10) l'hamartome était totalement asymptomatique et a été recherché systématiquement devant des signes de maladie de BOURNEVILLE.

La fréquence de la symptomatologie est discutée dans la littérature. VASKO (104) en 1964 sur 150 cas ne retrouve que 23 observations où il relie les signes cliniques à la tumeur. Par contre dans notre revue de la littérature nous relevons plus de 100 formes symptomatiques sur 126 cas (100 isolés ; 26 scléroses tubéreuses de BOURNEVILLE). La différence semble t-il dépend du nombre d'hamartomes découverts à l'autopsie et inclus dans les séries : ainsi HAJDU (41) sur 27 hamartomes isolés découverts post-mortem retrouve 26 fois des formes asymptomatiques, par contre sur une étude de 77 hamartomes isolés in vivo, 69 sont découverts à l'occasion de signes cliniques. De même FARROW sur 32 cas d'hamartome isolé ou associé à une sclérose tubéreuse trouve : 17 formes symptomatiques sur les 23 cas opérés et seulement une sur les 9 cas autopsiques.

La différence de fréquence des manifestations cliniques suivant que l'hamartome est isolé ou non semble plus difficile à préciser. En effet peu de publications dans la littérature rapportent des études systématiques in vivo dans la sclérose tubéreuse à la recherche de lésions rénales radiologiques. REED sur 120 cas ne retrouve que 56 urographies intra-veineuses pratiquées permettant le diagnostic de 24 images anormales (mais sans préciser le nombre exact d'hamartomes) GOLGI, étudiant 38 malades porteurs de maladie de BOURNEVILLE note :

- . une urographie intraveineuse normale dans 56 % des cas.
- . un syndrome tumoral dans 22 %
- . une dilatation des voies excrétrices dans 11 %.
- . une anomalie congénitale quelque soit le type dans 11 %.

Un autre fait rend compte de cette difficulté d'appréciation de la fréquence des formes symptomatiques dans la sclérose tubéreuse : c'est le retard ou l'absence du diagnostic de cette phacomatose, mal connue des médecins. Ainsi sur les 5 cas que nous avons rapportés :

- 3 malades (obs. n° 3 - 8 et 11) ont été suivis pendant plusieurs mois ou années sans que le diagnostic de maladie de BOURNEVILLE ne soit posé

. pour deux (obs. n°3 et 8) d'entre eux il n'a même été fait qu'à postériori plusieurs mois après le diagnostic histologique

. pour la 3e malade (obs. n° 11) ce sont les images atypiques de l'artériographie qui ont fait réexaminer la malade permettant ainsi le diagnostic.

- une malade (obs. N° 12) était suivie par un dermatologue pour des lésions cutanées de cette phacomatose dont certaines avaient d'ailleurs été opérées. Mais cette jeune femme avait caché cette maladie cutanée lui attribuant un caractère honteux, attitude non exceptionnelle qui accroît encore la difficulté diagnostique.

Ainsi, au total, il est difficile de chiffrer précisément la fréquence des formes symptomatiques de l'hamartome du rein. Il est difficile et assez rare, d'autre part, de dépister les hamartomes asymptomatiques dans la maladie de BOURNEVILLE. Par contre quand ils deviennent symptomatiques, ils rejoignent du point de vue séméiologie les hamartomes isolés.

B - ANALYSE DES DIFFERENTES MANIFESTATIONS CLINIQUES.

La plupart des symptômes que nous allons décrire sont en relation avec l'hémorragie intra ou péri-tumorale (65).

LE SYNDROME DOULOUREUX

Sur 13 malades, 11 avaient une symptomatologie douloureuse. 4 fois il s'agissait de coliques néphrétiques typiques associées 3 fois à une hématurie macroscopique. 7 fois ce sont des douleurs lombaires plus ou moins importantes qui sont survenues faisant partie parfois d'un tableau de pyélonéphrite aiguë.

De tous les signes cliniques, c'est le plus fréquent. PRICE (81) sur 30 malades ayant tous une symptomatologie clinique retrouve 28 fois la douleur. Pour Mc CULLOUGH (65) elle est présente dans 87 % des cas. Nous l'avons retrouvée 84 fois sur 126 observations.

Tous sont également d'accord pour rattacher cette douleur dans la plupart du cas à l'hémorragie intra ou péri-tumorale, ce qui a été confirmé par l'examen des pièces opératoires (49).

Il peut s'agir de douleur plus ou moins chronique avec quelques poussées paroxystiques (53) ou de douleur aiguë : soit véritable crise de colique néphrétique parfois due au saignement tumoral dans la voie excrétrice et s'accompagnant alors d'hématurie (obs. n° 3 - 4 - 6), soit douleur lombaire ou abdominale aiguë qui peuvent dans les formes bilatérales simuler une péritonite aiguë avec défense douloureuse abdominale (5, 67, 79, 81) (obs. n° 8).

Dans un certain nombre de cas (5 sur 30 pour PRICE (81)) l'association à des nausées ou des vomissements peut orienter à tort vers une affection gastro-intestinale voire biliaire si le malade est fébrile (obs. n° 5).

Par contre l'association avec une masse lombaire, si la douleur est aiguë avec un certain degré de défense abdominale, doit faire évoquer lorsqu'on aura visualisé la tumeur rénale, l'hamartome plus que le cancer (81).

L'HEMATURIE

4 de nos 13 malades ont eu des hématuries. 3 d'entre eux ont eu une hématurie récidivante avec colique néphrétique entraînant l'hospitalisation rapidement (obs. n° 3 - 4 - 6). Une malade a eu une hématurie totale, isolée, non douloureuse, non récidivante. La cause de cette hématurie a été retrouvée 8 ans plus tard (obs. n° 13).

L'hématurie est moins fréquente que la douleur. Elle survient dans 25 à 40 % des cas (41, 53, 65, 81). Nous l'avons retrouvée 43 fois sur 126 cas (34 %). Sa moindre fréquence peut s'expliquer par le fait que l'hamartome n'envahit pas le rein comme le cancer mais croît par expansion en comprimant. Elle peut être (53) également la séquelle d'une hémorragie massive de la tumeur, provoquant un traumatisme du parenchyme et une hématurie lorsque la tumeur est près des voies excrétrices. HAJDU (41) prétend qu'elle ne survient que sur les grosses tumeurs alors que KLAPPROTH (53) rapporte une observation d'une hématurie récidivante sur 17 ans amenant à découvrir une tumeur de 1 cm de diamètre.

Dans la très grande majorité des cas il s'agit d'hématurie macroscopique (39 fois sur les 43 cas que nous avons cités plus haut) mais rarement de volume important (4 cas) avec retentissement sur l'hémogramme (2 cas). Ces deux hématuries par leur abondance et leur persistance ont conduit à une néphrectomie en urgence (11, 12).

L'hématurie a l'avantage d'attirer l'attention sur le rein plus que la douleur parfois de topographie trompeuse. Par contre si elle doit faire penser plutôt à un cancer elle ne doit pas faire rejeter la possibilité d'une tumeur bénigne.

LES SIGNES INFECTIEUX

Sur nos 13 malades, 4 ont eu des signes infectieux urinaires, réalisant parfois de véritables crises de pyélonéphrite aiguë. Une 5e malade a eu une fièvre au long cours (1 mois) résistante aux antibiotiques.

Cette fréquence semble supérieure à ce qui est retrouvé dans la littérature. Si KLAPPROTH (53) retrouve 3 malades fébriles sur 15 et PRICE (81) 7 sur 30, nous n'avons relevé que 18 observations avec signes infectieux sur 126 cas (14 %).

- Quand on observe une fièvre isolée, elle serait le témoin de la nécrose tumorale (4. 33). Ce mécanisme explique la fièvre au long cours de l'observation n° 4 qui a disparu après la néphrectomie.

- Quand survient véritablement une infection urinaire clinique et bactériologique, le mécanisme est moins évident, il peut s'agir parfois d'une pathologie associée telle une lithiasie (obs. n° 1) ou d'un état prédisposant telle une grossesse (obs. n° 11) qui suffit à expliquer la pyélonéphrite. Ailleurs (obs. n° 5 - 7) aucune autre cause que l'hamartome n'est retrouvée. Une certaine compression du bassinet (il faut remarquer que dans ces 2 observations le siège étant hilaire ou central près du hile) pourrait entraîner une stase, favorisant l'infection comme semble le prouver certains examens anatomopathologiques (obs. n° 6 et 7).

Il faut signaler enfin le caractère parfois trompeur de cette fièvre. Dans la littérature, deux malades ont été laparotomisés avec le diagnostic d'appendicite (67. 100), plusieurs ont eu un bilan radiologique biliaire comme dans notre observation n° 5.

Enfin il faut connaître la possibilité d'erreur diagnostique devant des signes infectieux, une vitesse de sédimentation augmentée, une hyperleucocytose, une estompe du bord du rein, avec un anthrax du rein (4) (diagnostic qui avait été évoqué un moment pour la malade de notre 10e observation).

LES ACCIDENTS HEMORRAGIQUES

4 de nos 13 malades ont eu des accidents hémorragiques de gravité variable

. une malade (obs. n°9) a subi en urgence une laparotomie puis 3 jours plus tard une néphrectomie d'hémostase pour choc important dû à un hématome rétro-péritonéal de 3 litres.

. une malade (obs. n° 8) a eu en semi-urgence une néphrectomie bilatérale pour syndrome d'hémorragie interne due à une hémorragie intra-tumorale massive.

. une malade (obs. n° 12) sous anticoagulant a eu un syndrome douloureux lombaire aigu avec apparition rapide d'une masse lombaire.

. enfin (obs. n° 2) un malade 15 ans auparavant avait eu un hématome rétro-péritonéal spontané traité chirurgicalement.

Cette fréquence n'est pas retrouvée dans la littérature.

- VASKO (104) écrivait même que "cette tumeur étant très vascularisée, il est surprenant que l'hémorragie ne soit pas plus fréquente". Il rapportait seulement 7 cas (en fait 6, le 2e cas de TAYLOR (99) n'avait pas de choc) sur 150 hamartomes. PRICE (81) relève 2 cas de choc clinique sur 30 mais 10 malades sur 30 ont eu un syndrome douloureux abdominal aigu avec apparition d'une masse et défense, sans choc, mais qui traduit également l'existence d'un hématome rétro-péritonéal, de gravité cependant moindre dans l'immédiat.

- Il semble bien en fait que cet incident même avec signes d'hémorragie interne grave ne soit pas si rare. Nous avons relevé 21 cas avec choc clinique sur 126 cas de la littérature (6-12-20-32-42-48 (2) - 52-76-77-79-92-104-109 (3) - 5-85-89-95-99). Si on ajoute les deux observations citées par VASKO (104) (LEBRUN - YEKEL) que nous n'avons pas déjà comptées on obtient 28 cas. Enfin sur les 15 cas rapportés par PATEL (77) un certain nombre était des ruptures du rein avec hématome rétro-péritonéal mais sans signe clinique de choc (100) comme dans notre observation n° 12. Nous en avons d'ailleurs retrouvé 6 de semblable dans la

littérature (65-67-80-4-49-71) dont une avec hémorragie intra-péritonéale (67).

- Ainsi au total dans la littérature les accidents hémorragiques avec choc sont au nombre de 30 environ (20 %) auxquels s'ajoutent une dizaine de formes aiguës mais sans choc clinique.

Le diagnostic d'hématome rétro-péritonéal, malgré la douleur abdominale, la chute tensionnelle et l'apparition d'une masse lombaire, est rarement fait (2 sur 15 pour PATEL) et souvent le malade est opéré avec le diagnostic d'hémorragie interne ou de ventre aigu. Le diagnostic est redressé lors de l'intervention devant la distension et l'aspect bleuté du rétro-péritoine. Dans la quasi totalité des cas une néphrectomie d'emblée a été faite. Pourtant la séméiologie de ces accidents hémorragiques est importante à connaître car :

. Le diagnostic étiologique de cet hématome rétro-péritonéal devrait être fait dans la plupart des cas par l'urographie intra-veineuse mais surtout l'artériographie d'urgence (40), nous le reverrons.

. Leur survenue doit faire orienter le diagnostic plus vers l'hamartome du rein que vers le cancer où cet accident est encore plus rare.

. Enfin leur découverte tardive, per-opératoire en provoquant une néphrectomie d'hémostase, peut entraîner une insuffisance rénale aiguë si l'autre rein est absent ou détruit.

Le siège cortical fréquent, et le caractère vasculaire expliquent ces accidents (77) dont le mécanisme semble être l'atteinte des branches des veines rénales par la tumeur (48. 52. 79). Dans ces accidents avec signes cliniques importants l'hémorragie est parfois intra-tumorale (obs. n° 8) mais le plus souvent elle est péri-rénale. La localisation intra-péritonéale est rarissime (67) et semble plus être une transsudation qu'une véritable hémorragie intra-péritonéale.

Ainsi, l'hamartome qui se complique dans 20 % des cas environ d'hématome rétro-péritonéal, participe au développement progressif de la maladie de WUNDERLICH.

LES DONNEES DE L'EXAMEN PHYSIQUE

4 de nos 13 malades étaient porteurs d'une masse lombaire ou abdominale. Cette fréquence est retrouvée par PRICE (81) qui rapporte 12 masses sur 30 cas. Nous en avons relevées 43 sur 100 hamartomes isolés, 14 sur 26 hamartomes associés à une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE (dont 4 bilatérales).

Ces masses traduisent non seulement la tumeur elle-même mais aussi bien souvent l'hémorragie intra-tumorale. Car si nous avons dit que les accidents hémorragiques cliniques graves, avec choc ou syndrome abdominal aigu étaient loin d'être rares, les manifestations hémorragiques anatomiques n'entraînant pas de choc mais des douleurs subaiguës ou l'apparition d'une masse sont très fréquentes.

Il faut noter que la découverte d'une masse bilatérale chez un malade porteur d'une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE a souvent conduit à une erreur diagnostique avec la polykystose rénale (5) comme dans l'observation n° 8, dont on sait qu'elle peut être associée.

Ainsi devant une masse du flanc, l'hamartome à sa place, dans le diagnostic étiologique, qui est loin d'être négligeable.

L'INSUFFISANCE RENALE

2 de nos 13 malades étaient porteurs d'une insuffisance rénale. L'une (obs. n° 8) avait une insuffisance rénale évoluant depuis plusieurs années et arrivée au stade terminal. Après la néphrectomie bilatérale d'hémostase et l'hémodialyse, elle a été greffée avec succès. L'autre avait une insuffisance rénale plus modérée, mais étrange car survenant sur une lésion apparemment unilatérale. (obs. n° 2).

Dans la littérature nous n'avons retrouvé que 6 cas d'insuffisance rénale chez des malades porteurs d'une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE (5. 38. 72 (2). 102. 106). FARROW (31) en rapporte deux cas chez des malades atteints bilatéralement mais sans préciser s'il s'agissait de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE. Enfin il faut ajouter les cas d'insuffisance rénale par néphrectomie bilatérale (42. 85).

Ainsi l'insuffisance rénale dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE ou les rares formes bilatérales (4 à 6 %) d'hamartomes isolés a été peu étudiée (5. 38).

- La croissance souvent lente de ces tumeurs (31), la nécessité d'une destruction parenchymateuse bilatérale importante pour qu'apparaissent les signes d'insuffisance rénale (une malade de FARROW est vivante avec une légère insuffisance rénale 5 ans et demi après une néphrectomie pour hamartome alors qu'un autre hamartome occupe 75 % du rein restant), et la survie assez limitée d'un grand nombre de malades porteurs de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE peuvent expliquer cette rareté.

- Différents mécanismes ont été invoqués : compression de la voie excrétrice par la tumeur, pyélonéphrite chronique (5), destruction mécanique par compression lors de l'augmentation de la taille de la tumeur (31) comme dans la polykystose (5), remplacement de la presque totalité du parenchyme rénal dans le cas de multiples tumeurs (70) .

- Il nous semble qu'en plus de l'effet mécanique de la tumeur un autre processus puisse expliquer pour une part l'insuffisance rénale. La lecture de très nombreux compte-rendus anatomopathologiques de tumeur du rein (en général maligne) nous a montré que 3 fois sur 4 il existait dans le parenchyme rénal non

tumoral, entourant la tumeur, des zones parfois importantes de néphrite interstitielle. Ces notions ont reçu la confirmation de plusieurs anatomopathologistes. Les examens histologiques de certaines de nos observations ont retrouvé les mêmes phénomènes pour les hamartomes (obs. n° 1-3-6-7-11). On peut alors penser que l'existence de tumeurs multiples, même si leur nombre et leur volume ne sont pas majeurs, peut suffire à entraîner une insuffisance rénale puisque la néphrite interstitielle entourant chaque tumeur atteint alors la presque totalité du parenchyme.

Quant aux insuffisances rénales après néphrectomie elles sont dûes à l'absence de rein opposé (enlevé chirurgicalement pour un hamartome auparavant) ce qui sera un argument de plus contre la néphrectomie totale, ou à sa destruction fonctionnelle, ou encore à une agénésie (assez fréquente dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE).

Ce qui souligne la nécessité impérative, même et surtout en cas d'accident hémorragique, de toujours étudier le côté opposé et de pratiquer dans toute la mesure du possible une chirurgie conservatrice.

III - LA PATHOLOGIE ASSOCIEE AUX HAMARTOMES

Elle est dominée par la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE où l'hamartome a été initialement décrit.

LA SCLEROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE

La sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE a été décrite pour la première fois en 1862 par VON RECKLINGHAUSEN mais c'est BOURNEVILLE (1880) qui lui donna le nom de sclérose tubéreuse en décrivant les lésions cérébrales et rénales à l'autopsie d'un enfant de 5 ans, atteint d'idiotie congénitale, et de crise épileptiques.

1 Il s'agit "d'une anomalie congénitale du développement caractérisée par la présence de malformation de type tumoral au niveau de divers organes ou systèmes d'organes en particulier au niveau des dérivés ectodermiques (cerveau, peau, rétine) mais aussi au niveau des organes d'origine mésodermique (rein, coeur, poumons) (15). Cette phacomatose est une affection génétique transmise sur un mode dominant par un gène de pénétrance variable (65).

2 - Comme dans les autres phacomatoses on retrouve d'une part la triple atteinte neuro-psychique, cutanée et rétinienne, et d'autre part, viscérale.

a - Les troubles neuro-psychiques apparaissent souvent dans la première enfance : manifestations comitiales (80 % des cas) (93), isolées ou associées à des troubles mentaux (50 %) allant de la débilité mentale simple à l'idiotie, l'atteinte électro-encéphalographique serait également très fréquente (85 % des cas). (57). Plus rarement on retrouve des troubles moteurs ou des réflexes ou du tonus.

b - Des signes cutanés sont également très fréquents (70 %).

. Les plus caractéristiques sont les adénomes sébacés (PRINGLE, BALZER, HALLOPEAU) multiples, enchassés dans le derme, symétriques en règle et siégeant sur les sillons nasogéniens et le pourtour du nez.

. Les tumeurs périunguéales (KOENEN 1931), petites excroissances oblongues, gris-rosées, retrouvées à la sertissure des ongles et prédominant aux orteils.

. Enfin les plaques "en peau de chagrin" de topographie lombaire.

. Les autres lésions sont moins spécifiques de la maladie qu'il s'agisse des angiomes des moluscapendula, du vitiligo ou des taches pigmentées ("café au lait").

c - Les lésions oculaires sont de fréquence discutée de 10 % (93) à 50 % (57) dominées par le phacome rétinien (VAN DER HOEVE 1921) retrouvé au fond d'oeil.

d - Enfin s'ajoutent à cette triade classique les signes osseux souvent asymptomatiques. Ils peuvent atteindre le crâne réalisant soit des calcifications superficielles touchant la table interne ou plus rarement la table externe des os du crâne, soit des calcifications profondes souvent prises à tort pour des calcifications des plexus choroïdes (ce ne sont pas véritablement d'ailleurs des signes osseux puisqu'il s'agit de la surcharge calcique des nodules tubéreux cérébraux). Au niveau des os périphériques il s'agit le plus souvent de petites lacunes touchant les os distaux des mains et des pieds (7. 56).

3 - L'atteinte viscérale dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE si elle a été notée dans les premières descriptions ne lui a pas toujours été rattachée de manière précise. C'est MOOLTEN (73) en 1940 qui a insisté sur ses localisations viscérales, notamment rénales, qu'il a été l'un des premiers à décrire in vivo. Plus récemment SCHMITT (1959) a montré la fréquence de ces localisations viscérales se basant sur une étude personnelle de 448 cas. L'atteinte rénale est la plus fréquente (42 %) suivie des lésions cardiaques (23,2 %) et pulmonaire (9 %). Le grêle, le foie la thyroïde, l'ovaire, l'utérus, sont touchés beaucoup plus rarement (2,5 % pour chaque organe en moyenne).

a - La tumeur rhabdomyomateuse cardiaque est rarement observée chez l'adulte car elle est le plus souvent cause de mortalité précoce (50 % avant un an ; 85 % avant la puberté).

b - Les lésions pulmonaires, plus fréquentes chez la femme sont en règle bilatérales et diffuses. Cliniquement elles sont responsables de pneumothorax à répétition. Sur les radiographies, en l'absence de pneumothorax, on peut observer des images réticulées, reflets des lésions des parois alvéolaires épaissies (comme dans notre observation n° 12).

c - Quant aux lésions rénales, ce sont les plus fréquentes, nous l'avons vu. Cette fréquence est diversement appréciée selon les auteurs : de 40 % (93.35) à 80 % (27). De plus ces lésions rénales sont loin d'être univoques :

. Il peut s'agir d'anomalies réno-urétérales : duplicité réno-urétérale, rein en fer-à-cheval, agénésie rénale surtout dont l'existence possible aura une répercussion thérapeutique.

Mais essentiellement il s'agit de lésions kystiques ou tumorales volontiers associées, très souvent bilatérales.

. Les formations kystiques, séreuses, transparentes, de petite taille, sont disséminées à la surface du parenchyme rénal.

. Les formations tumorales sont représentées par deux variétés de tumeurs : l'hypernéphrome vrai et l'hamartome.

- L'hamartome nous en avons vu les caractères dans la première partie de notre thèse.

- L'hypernéphrome vrai est une tumeur maligne remarquable cliniquement par son évolution très lente et la discrétion de sa symptomatologie. Il s'agit d'une tumeur pleine, sphérique, bien limitée mais non encapsulée, gris-jaunâtre, sans foyer de nécrose ni d'hémorragie à la coupe. Née dans le parenchyme elle a tendance à se développer vers la concavité du rein. Cette tumeur épithéliale d'aspect endocrinofide (à distinguer de l'hypernéphrome ou tumeur de GRAWITZ ou épithélioma à cellules claires) a été étudiée par RIOPELLE (87. 88) qui l'a fait provenir d'éléments immatures vestiges du blastème rénal. Il s'appuie pour cela :

- Sur la relative fréquence avec laquelle l'hypernéphrome vrai est associé soit à un ou plusieurs angio-myo-lipomes, soit à un sarcome. L'association de tumeurs aussi rares ne pouvant pas pour lui n'être qu'une coïncidence.

- Sur la présence assez fréquente d'éléments cellulaires de type épithélial au sein d'angio-myo-lipome typique.

- Enfin sur les données de la carcinogénèse expérimentale. Ainsi pour lui les hypernéphromes vrais, les angio-lipomes et les sarcomes dérivent d'une même origine.

Il faut enfin signaler la différence entre l'hypernéphrome vrai étudié par RIOPELLE et la tumeur de RIOPELLE qui est dé-

crite dans l'observation princeps (87) de 1945 sous le nom d'épithélio-sarcome réalisant l'association d'un hypernéphrome vrai et d'un sarcome au sein d'une même tumeur. Il existait en outre dans le même rein un angio-myo-lipome.

4 - La sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE est une maladie dont la fréquence est certainement sous-estimée en raison de sa difficulté diagnostique lorsque le tableau clinique n'est pas encore complet (16). En 1972, 650 cas étaient recensés (75). Sur nos 13 malades, 5 étaient atteints de cette maladie. (Cf. tableau).

La recherche de cette maladie doit être systématique devant toute tumeur du rein du sujet jeune car sa présence oriente fortement le diagnostic anatomopathologique de cette tumeur.

5 MALADES ATTEINTS DE SCLEROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE

	SIGNES NEUROPSY- CHIQUES	SIGNES OCU- LAIRES	SIGNES CUTANES	SIGNES OSSEUX	LOCALISATIONS VISCERALES
Obs. 3	Epilepsie Petite débilité	Phacome	Adénomes sébacés Tâches café au lait		Rein
Obs. 8	Crises comitiales	Phacome	Adénomes sébacés		Rein
Obs. 10	Crises comitiales Troubles psy- chiques mineurs		Adénomes sébacés Tumeur de Koenen "Peau de chagrin"		Rein
Obs. 11			Adénomes sébacés Tumeur de Koenen	Lacune osseuse Opacite rachis	Rein
Obs. 12			Adénomes sébacés Tumeur de Koenen	Calcifications crânienne	Rein Poumon

HAMARTOME ET POLYKYSTOSE RENALE

Une de nos 13 malades a été suivie pendant 12 ans avec le diagnostic de maladie polykystique du rein, et l'examen histologique a retrouvé l'association des deux atteintes. (obs. n° 8).

Dans la littérature cette possibilité d'erreur diagnostique en cas d'hamartomes bilatéraux est citée (5) et de rares observations ont été publiées (99) où l'existence de masses bilatérales avec douleurs récidivantes et images tumorales multiples à l'urographie intra-veineuse a conduit à tort au diagnostic de maladie polykystique du rein. La recherche de signes de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, les zones de clarté sur l'abdomen sans préparation (absentes dans le rein polykystique rempli d'urine) et l'hypervascularisation tumorale (s'opposant aux zones avasculaires de la polykystose) devraient permettre de redresser le diagnostic.

Mais il faut connaître la possibilité d'association des deux maladies. Nous en avons relevé dans la littérature 6 observations (5, 53, 65, 79, 46) chez des malades tous porteurs de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE comme dans notre cas.

Si l'association de maladie polykystique du rein avec d'autres tumeurs du rein en règle malignes (donc fréquentes) était connue depuis longtemps (WEISER 1928 - KLAPPROTH (53) en 1958 en rapporte 13 cas), l'association avec un hamartome d'une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE est plus remarquable. En effet la survenue au sein d'un même organe de ces deux affections peu fréquentes, toutes deux congénitales, à caractère génétique transmis sur un mode dominant, dépasse la simple coïncidence. LAMBERT (in 53) avait d'ailleurs considéré que la maladie polykystique du rein pouvait constituer un exemple d'hamartome, ce qui a été repris par KLAPPROTH (53).

Ces constatations peuvent faire poser le problème d'une éventuelle origine commune ou d'une relation génétique.

HAMARTOME ET HYPERTENSION ARTERIELLE

Sur nos 13 malades, un (obs. n° 10) a eu une hypertension artérielle transitoire à 17/11 sans retentissement clinique. Un autre avait une tension artérielle à 18/10 qui a persisté après la néphrectomie (obs. n° 2).

Dans la littérature nous avons retrouvé 3 observations (31.37.62) où l'hypertension artérielle disparaissait après la néphrectomie et 6 qui ont persisté après la néphrectomie (4.11 (2). 51.70.109). Enfin on retrouve 3 hypertensions artérielles chez des malades porteurs de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE pour lesquelles aucune indication opératoire n'a été posée. (65 (2). 72).

Si on connaît quelques cas d'hypertension artérielle ayant cédé après la néphrectomie d'un rein porteur d'un hypernéphrome (58.70) les faits semblent moins typiques pour les hamartomes en l'absence de recul suffisant dans les observations publiées. L'hyper-sécrétion de rénine serait à l'origine de l'hypertension artérielle et résulterait d'une ischémie rénale en rapport avec la compression vasculaire par l'hamartome. MERY (70) n'a pas trouvé d'argument en faveur de ce mécanisme dans son observation. Il en est de même pour FUTTER (37) qui, devant l'absence de compression artérielle, émet l'hypothèse que l'ischémie rénale pourrait être la conséquence de la compression du parenchyme rénal entre la tumeur et la capsule lorsqu'elle est intacte. De plus dans son observation, le dosage de rénine était à la limite supérieure de la normale. Il explique cela par le fait que, si dans les lésions vasculaires rénales le flux sanguin est diminué, par contre il est augmenté dans ces tumeurs très vascularisées ce qui, selon lui, modifie l'interprétation relative des dosages de rénine. Chez un malade porteur d'un hamartome associé à une sclérose tubéreuse, une hypertension artérielle surtout si elle est paroxystique, devra faire penser à une éventuelle localisation surrénalienne.

Il faut encore remarquer que les malades porteurs de polykystose rénale, ne correspondent pas, dans la littérature, à ceux qui ont une hypertension artérielle, alors que l'on connaît la fréquence de cette complication de la polykystose.

De toute façon, devant des cas si peu nombreux, il faut être très prudent avant de rattacher à un hamartome une hypertension artérielle même si elle disparaît après la néphrectomie (influence du repos post-opératoire) et s'assurer de la persistance de la disparition.

HAMARTOME ET CANCER DU SEIN

Chez une de nos 13 malades (obs. n° 13) c'est à l'occasion d'une hospitalisation pour nodule du sein que l'on a découvert un hamartome isolé du rein. PRICE (81) rapporte un cas de cancer du sein opéré un an après le diagnostic d'hamartome et TAYLOR (99) une observation où l'association existe.

Le cancer du sein est une affection si fréquente que cette association, à priori, n'a rien d'exceptionnelle. Or sur les 27 découvertes autopsiques d'hamartomes isolés de HAJDU (41) 11 malades étaient porteuses de cancer du sein.

Cette fréquence invite à rechercher chez tout porteurs d'hamartome même asymptomatique, un cancer du sein.

HAMARTOME ET AUTRE TUMEUR DU REIN

L'association de l'hamartome à une autre tumeur du rein est exceptionnelle. RIOPELLE (87) a décrit un cas, unique à notre connaissance, d'association d'un fibromyolipome à un épithéliosarcome dont une partie avait l'aspect typique d'un hypernéphrome vrai et dont l'autre avait la structure caractéristique d'un sarcome, réalisant la tumeur de RIOPELLE. Quelques cas d'association à un angiomyolipome d'hypernéphrome vrai seul ou de sarcome seul ont été également décrits ou rapportés par le même auteur. Il ne dépasse pas la dizaine (88). Dans notre observation n° 10 s'agit-il d'un hypernéphrome vrai ou d'une intrication d'un angio-myolipome et d'un hypernéphrome vrai, nous avons vu la difficulté du diagnostic anatomopathologique. HAJDU (41) dans une série nécropsique n'a jamais retrouvé de cancer primitif du rein associé à l'hamartome. Par contre LEVALLOIS (61) en a rapporté un cas. Quant à MIROUZE (72) un de ses malades avait l'association d'un angio-myolipome, d'un adénome à cellules mixtes et d'un épithélioma papillaire.

Cette possibilité même exceptionnelle, doit être connue et nécessitera l'étude histologique extemporanée de tous les éléments tumoraux si une chirurgie conservatrice est possible en cas de tumeurs multiples.

HAMARTOME ET GROSSESSE

Une de nos 13 malades a fait pendant sa grossesse 5 crises de pyélonéphrite aiguë qui ont amené à découvrir un mois après l'accouchement un hamartome bilatéral du rein et une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE.

L'association de l'hamartome et de la grossesse est signalée exceptionnellement. Deux faits peuvent l'expliquer : d'une part l'âge certain des femmes porteuses d'hamartome isolé, (sur les 87 femmes porteuses d'hamartome isolé 28 seulement avaient moins de 40 ans dans notre revue de la littérature) et d'autre part, pour celles atteintes de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, beaucoup sont très jeunes, et un grand nombre décède avant 25 ans. Dans notre revue de la littérature nous n'avons relevé que 40 femmes (28 plus 12 sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE) en âge de procréer. Chez 6 d'entre elles l'association est retrouvée. Une seule était atteinte de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE et il semble que sa grossesse ait accéléré le processus d'une insuffisance rénale (72). Les 5 autres ont révélé leur hamartome isolé pendant la grossesse, à l'occasion d'un accident hémorragique au 4e mois (52) 6e mois (24), à terme (6), pendant le travail (103) ou dans le post-partum (92). Tous les hématomes rétro-péritonéaux ont été traités par néphrectomie pour syndrome de choc sévère sauf la malade de TWEDDALE (103) l'hématome rétro-péritonéal survenu pendant le travail a été traité médicalement sans que le diagnostic d'hamartome ne soit fait. Deux grossesses ont suivi 3 et 4 ans après avec douleurs lombaires mais sans récurrence de l'hématome rétro-péritonéal. Deux césariennes ont terminé les deux grossesses. Le diagnostic n'a été fait que 4 ans plus tard. Dans les 4 observations (52, 24, 6, 103) où l'accident est arrivé alors que le fœtus était in utéro, jamais celui-ci n'a eu à en souffrir.

On sait que la grossesse a une influence néfaste sur l'évolution de beaucoup de tumeurs mais le mécanisme des accidents hémorragiques des hamartomes est difficile à préciser : gêne de la circulation de retour de la tumeur par compression, influence hormonale. Ces accidents sont peut-être à rapprocher des modifications du fibryome utérin (ramollissement, nécrobiose, hémorragie) lors de la grossesse.

Cette association relativement fréquente (6 sur 40) et surtout le risque d'accidents hémorragiques doit être connu : pour la démarche diagnostique devant un syndrome d'hémorragie interne chez la parturiente et pour la discussion thérapeutique que nous reverrons.

IV - RETENTISSEMENT BIOLOGIQUE DES HAMARTOMES

Nous avons vu la possibilité de la survenue d'une insuffisance rénale et tout diagnostic d'hamartome du rein (même unilatéral apparemment) doit conduire à une étude sérieuse de la fonction rénale par le dosage de l'urée sanguine, de la créatininémie, de la cléarence à la créatinine.

Nous avons vu la fréquence des accidents hémorragiques qui se traduisent par des modifications nettes de la numération formule sanguine, de l'hématocrite et du dosage d'hémoglobine dont les modifications sur des dosages répétés, complétant la clinique, permettront de discuter de la thérapeutique. Mais un certain nombre de malades en l'absence de tout signe clinique d'hémorragie interne, ont une anémie dont l'importance peut parfois nécessiter des transfusions (obs. n° 4) et qui traduit le saignement modéré mais parfois répété de la tumeur. Cette anémie peut survenir en l'absence de toute hématurie. Elle serait assez en faveur du diagnostic d'hamartome devant une tumeur du rein. Nous n'avons par contre jamais observé ni relevé dans la littérature de cas de polyglobulie.

3 de nos 13 malades avaient une vitesse de sédimentation augmentée mais chez deux d'entre eux l'existence d'une fièvre en rend difficile l'appréciation. Sur 100 cas nous avons retrouvé 5 observations où la vitesse de sédimentation était augmentée sans que le malade ne soit fébrile. L'augmentation de la vitesse de sédimentation ne semble donc pas un argument fiable pour différencier cancer et hamartome du rein.

GOLGI (38) sur 47 cas de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE retrouve 42 % d'hypercalcémie avec phosphorémie normale. Nous n'avons pas trouvé confirmation de ces chiffres dans la littérature, et dans aucune des sclérose tubéreuses de BOURNEVILLE que nous avons relevées n'était signalée une hypercalcémie.

Ainsi seule, l'anémie du point de vue diagnostic et l'existence d'une urémie du point de vue pronostic retiennent l'attention.

V - DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE DES HAMARTOMES DU REIN

Nos 13 malades ont tous eu une urographie intra-veineuse, 5 seulement ont eu une artériographie.

Chez les 8 malades explorés seulement par urographie intra-veineuse jamais le diagnostic d'hamartome n'a été fait ni évoqué. Deux interventions pour blocage pyélique infecté (obs. n° 3 et 7), une polykystose bilatérale (obs. n° 8), trois cancers du rein (obs. n° 1-2 et 4), deux tumeurs du rein probablement malignes (obs. n° 5 et 6) ont été le diagnostic pré-opératoire.

Chez les 5 malades suivants, le diagnostic a été évoqué ou fait 4 fois (dans les 4 cas les plus récents des deux dernières années). C'est dans l'observation n° 9 que le diagnostic n'a pas été fait mais les conditions étaient particulières avec choc clinique et artériographie en urgence. Mais rétrospectivement les images permettent d'évoquer le diagnostic.

Ainsi deux examens sont indispensables :

- L'urographie intraveineuse pour rattacher au rein une symptomatologie parfois trompeuse

- L'artériographie pour rechercher les signes qui devant cette tumeur doivent faire évoquer l'hamartome.

A - L'UROGRAPHIE INTRA VEINEUSE.

1 - Un certain nombre de signes ont été décrits, qui devant un syndrome tumoral du rein, doivent faire penser au diagnostic d'hamartome.

- a - L'existence au sein de la zone tumorale de plages relativement radio-transparentes, dues à la composante adipeuse, a été décrite par de nombreux auteurs (2.11.17.23.36.45.49.60.65.76.95.109).

. Elles sont visibles dès l'abdomen sans préparation. KHILNANI (49) a retrouvé ces zones transparentes dans les 6 observations qu'il rapporte. Une fois elles ont permis de faire le diagnostic pré-opératoire de tumeur graisseuse. Les 5 autres fois elles ont été retrouvées à postériori.

. En effet il est difficile de les bien voir, les clichés devant être techniquement parfaits pour permettre à une lecture attentive de les retrouver et de les différencier des gaz intestinaux cependant beaucoup plus transparents. Leur découverte permet de soupçonner le diagnostic (les zones de transparence dûe à la nécrose des cancers du rein ne se voient qu'après injection) (17) ainsi HENDRICKS (45) en 1957 a évoqué un hamartome sur ce signe et a pu ainsi faire, après la confirmation d'une biopsie extemporanée, une néphrectomie partielle.

. Mais l'existence ou du moins la découverte de ces images est rare. Nous avons retrouvé moins de 10 cas (sur 100 hamartomes isolés) (2, 17, 23, 43, 49) où leur existence a fait évoquer le diagnostic dès l'urographie intra-veineuse. Nous n'en avons observé dans aucun de nos 13 cas. Les néphro-tomographies peuvent être très utiles à leur recherche. Mais l'existence de ces zones claires doit aussi faire discuter les autres tumeurs graisseuses (11, 17) lipome ou liposarcome. D'autre part la proportion des éléments adipeux varie d'un hamartome à l'autre (11). Enfin et surtout, l'existence d'hémorragie intra-tumorale si fréquente fait disparaître cet aspect (11, 48, 76).

b - Une estompe du contour rénal a aussi été décrite alors que dans le cancer, l'opacité tumorale continuerait celle du rein (49). Nous avons observé de signe une fois (obs. n° 1).

c - La discordance entre les altérations en général très importantes du contour rénal et le faible retentissement sur les cavités excrétrices a été notée (4) traduisant une tumeur à développement essentiellement extra-rénal, tel l'hamartome. Le rein apparaît alors refoulé en bloc vers la ligne médiane. Nous en avons observé un cas (obs. n° 2). Mais d'une part les tumeurs rétro-péritonéales peuvent simuler ce signe (29) et d'autre part l'hamartome désoriente très souvent les calices (9 fois sur nos 13 cas ainsi que les trois quart des cas de la littérature).

d - Mais ce refoulement est régulier, sans image d'amputation ou d'invasion. L'hamartome en fait partage ce dernier signe avec toutes les tumeurs bénignes solides et surtout avec les kystes.

e - On a aussi décrit la disparition du bord du psoas, mais ce signe est commun à toutes les collections rétro-péritonéales (29).

f - Enfin la multiplicité et la bilatéralité seraient pour certains un argument (13). Mais d'une part cela peut conduire à l'erreur avec une maladie polykystique du rein, nous l'avons vu. D'autre part, ce signe manque dans les hamartomes isolés et dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE les signes cliniques sont plus fiables pour le diagnostic.

2 - Ainsi l'urographie intra-veineuse apporte rarement une certitude d'autant que dans certains cas elle peut être normale si l'hamartome est peu volumineux ou à développement périphérique. Dans la littérature la quasi totalité des hamartomes se sont traduits à l'urographie intra-veineuse par un syndrome tumoral du rein qui a été pris le plus souvent pour un cancer et traité comme tel. Mais l'étude urographique ne doit pas pour autant être négligée car, s'il est vrai qu'il n'y a pas de signe pathognomonique de l'hamartome (17), l'association d'un ou de plusieurs des signes que nous avons décrits, avec une image tumorale doit faire penser systématiquement à la possibilité d'un hamartome et être un argument de plus pour pratiquer une artériographie rénale.

B - L'URETEROPYELOGRAPHIE RETROGRADE.

Elle a été pratiquée 4 fois (sur 13 cas) dont 3 fois pour explorer un rein muet. Nous avons retrouvé dans la littérature 5 reins muets (sur 100 cas) (4, 10, 18, 54, 61.). Dans nos 3 cas, une fois le rein était pratiquement complètement détruit par l'expansion d'une tumeur très volumineuse, deux fois la tumeur était plus petite (6 et 10 cms) mais le parenchyme rénal était le siège de néphrite interstitielle importante. Ceci peut expliquer la mutité rénale d'autant que les 3 fois (en 1964 et 1966) l'urographie intra-veineuse n'avait pas été faite avec perfusion et qu'il n'y avait pas eu de clichés tardifs. Une bonne technique d'urographie intra-veineuse rend pour nous inutile l'urétéropyélographie rétrograde dans la plupart des cas d'autant que l'artériographie est pour nous d'indication large.

C - L'ARTERIOGRAPHIE RENALE.

1 - Plusieurs signes radiologiques ont été décrits, qui permettraient d'évoquer fortement sinon de diagnostiquer l'hamartome du rein :

- L'aspect normal du calibre de l'artère rénale et des premières branches de division (11, 30).

- Une hypervascularisation tumorale parfois assez discrète, faite de vaisseaux tortueux à partir des interlobaires, avec des vaisseaux néoformés en "tire-bouchon" (30), avec des malformations artérielles ressemblant à des dilatations anévrysmales, dont le groupement donne l'image "en grappe de raisin" (105).

- Au temps néphrographique un aspect de tonalité inhomogène, en mosaïque (39). L'image la plus caractéristique serait l'aspect "en pelure d'oignon" dû à la rétention du produit de contraste dans les vaisseaux de la portion myomateuse (50).

- L'ensemble réalise un aspect "moins bizarre" que le cancer (50) avec une zone tumorale de limite souvent relativement nette (96).

- De plus, fait majeur, il n'y a pas de shunt artério-veineux, pas de retour veineux précoce (11. 30).

- Une image serait très caractéristique, c'est celle d'une tumeur irriguée par une artère interlobaire normale donnant une néovascularisation discrète, telle que nous l'avons décrite (23).

2 - Beaucoup d'auteurs (17.45.65) sont septiques sur la possibilité de faire le diagnostic d'hamartome sur l'artériographie seule. La revue de la littérature que nous avons faite semble leur donner raison puisque sur 49 cas (sur 100) étudiés par l'artériographie, seulement 8 diagnostics d'hamartome ont été évoqués, les autres cas ayant été opérés avec le diagnostic de cancer du rein.

3 - Certains auteurs ont utilisé des injections d'épinéphrine pour tenter de différencier cancer et hamartome. Si CLARK (23) a obtenu une disparition des vaisseaux anormaux par vasoconstriction, PALMISANO (76) SILBIGER (96) et BRENDLER (17) ont observé par contre une absence de réponse comme dans le cancer du rein probablement dû à l'absence de musculature normale de néovaisseaux (96). Cette absence de réponse a d'ailleurs été décrite pour d'autres tumeurs bénignes : adénome (KAHN), lipome (SCHIELD).

4 - Cependant, malgré ses insuffisances et ses pièges, l'artériographie a pour nous une importance réelle.

- Les 4 artériographies pratiquées en dehors du cadre de l'urgence nous ont permis les quatre fois d'évoquer fortement ou de faire le diagnostic et de pratiquer une chirurgie conservatrice.

- Une meilleure connaissance de ces signes, et surtout leur recherche systématique devant toute tumeur du rein, doit permettre de discuter plus souvent le diagnostic d'hamartome du rein.

- L'artériographie par le doute qu'elle soulève, doit entraîner la recherche de signe clinique de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE qui associé aux images décrites permettront un diagnostic de certitude (obs. n° 11). Et devant une tumeur unique, elle devra conduire à l'examen extemporané per-opératoire (obs. n° 13). La biopsie par ponction per-cutanée étant rejeté par la plupart dans le cas où l'hésitation diagnostique se pose entre deux tumeurs pleines, hypervascularisées comme l'hamartome et le cancer.

- Enfin, l'artériographie, pour le chirurgien, a une importance fondamentale en renseignant sur le type exact de vascularisation du rein, indispensable à la pratique d'une chirurgie conservatrice.

D - LA SCINTIGRAPHIE RENALE.

Ne nous semble pas d'un intérêt majeur puisqu'elle ne permet pas le diagnostic de la nature d'une tumeur, et qu'elle ne peut dépister les tumeurs de moins de 2 cms.

Quant à l'échographie, elle ne peut que différencier tumeur liquide et tumeur solide (8).

VI - CONDUITE PRACTIQUE DU DIAGNOSTIC

DES HAMARTOMES

Nous avons vu tout au long de la discussion la difficulté du diagnostic d'hamartome pris dans la plupart des cas pour un cancer du rein. Mais nous avons vu aussi que le diagnostic avant l'intervention a été évoqué ou fait dans nos observations chez 4 des 5 malades explorés complètement par la clinique, l'urographie intra-veineuse et l'artériographie.

C'est la recherche systématique de l'hamartome qui permettra d'en faire le diagnostic plus souvent. Cette recherche ne peut se faire à l'aveugle mais le diagnostic devrait être évoqué devant tout cancer du rein non typique: l'âge jeune, l'existence d'un syndrome abdominal aigu avec défense abdominale et découverte d'une masse lombaire, la survenue d'un hématome rétro-péritonéal, la bilatéralité ou la multiplicité des lésions, voire l'association à un cancer du sein doit d'une part faire rechercher les signes cliniques d'une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE et surtout d'autre part, faire étudier d'une manière attentive urographie intra-veineuse et artériographie en recherchant méthodiquement et systématiquement les signes que nous avons décrits.

Au terme de ces examens parfois le diagnostic est fait, ailleurs il sera seulement évoqué mais cela devra suffire pour prévoir un examen extemporané per-opératoire qui permettra un traitement logique de cette tumeur (obs. n° 12 et 13).

4e PARTIE

DISCUSSION

THERAPEUTIQUE

- I - L'hamartome du rein doit'il être opéré.
- II - Traitement chirurgical en dehors de l'urgence
 - Le diagnostic est fait
 - Le diagnostic n'est pas fait
- III - Traitement chirurgical dans le cadre de l'urgence.

DISCUSSION THERAPEUTIQUE

Sur nos 13 cas, 9 fois le diagnostic n'a pas été fait, aboutissant à 9 néphrectomies totales dont une bilatérale (obs. n° 8) pour rein pratiquement détruit (clearance à la créatinine 5 ml/mn) et hémorragie interne ; et 4 fois le diagnostic a été évoqué ou fait, conduisant à 4 opérations conservatrices.

Ainsi pour nous la discussion thérapeutique n'est pas théorique (4) elle repose sur le diagnostic ou la forte suspicion diagnostique préopératoire.

I - MAIS L'HAMARTOME DU REIN DOIT-IL ETRE OPERE ?

Pour la plupart des auteurs, la bénignité, la bilatéralité fréquente des lésions dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE qui est pratiquement la seule éventualité dans la littérature où le diagnostic est posé radiologiquement, sont en faveur de l'abstention chirurgicale (13. 28. 49. 65. 99) car la néphrectomie totale est dangereuse puisque l'autre rein est atteint, et les risques de la chirurgie partielle sont à leurs yeux trop importants. Ils s'appuient aussi sur le fait que des observations ont été publiées avec des survies satisfaisantes après abstention chirurgicale (28. 41. 89), survie cependant marquée parfois par un certain degré d'insuffisance rénale (31. 53).

Une telle attitude abstentionniste devant un ou plusieurs hamartomes nous semble à proscrire. Nous avons vu le nombre et la fréquence non négligeable d'accidents évolutifs (infection, insuffisance rénale, surtout hémorragie) dont la survenue est toujours possible, parfois déclenchée par la grossesse chez la femme. Plusieurs observations ont été rapportées de néphrectomie d'hémostase (11. 12) après une abstention thérapeutique (5. 42. 76. 85), néphrectomie parfois sur rein restant (42. 85) aboutissant à l'hémodialyse chronique ou à la greffe voire à la mort (85).

Ainsi pour nous les complications toujours possibles des hamartomes justifient l'indication de leur exérèse.

Nous envisagerons d'abord le traitement chirurgical en l'absence d'accident hémorragique grave entraînant un choc puis dans le cadre de l'urgence.

II - TRAITEMENT CHIRURGICAL EN DEHORS DE L'URGENCE

Deux éventualités peuvent se présenter :

A - Dans la première le diagnostic est fait avant l'intervention

1 - Il s'agit souvent d'hamartomes bilatéraux puisque associés à une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE mais nous avons vu la possibilité de faire le diagnostic pré-opératoire d'hamartome unique.

2 - La néphrectomie totale, a fortiori élargie, nous paraît être un geste trop important que la bilatéralité très fréquente de la tumeur contre-indique et que son ubiquité au sein d'un même rein ne justifie pas. Il faut pour nous intervenir avec le désir de faire une chirurgie conservatrice.

3 - Dans les deux observations d'hamartomes bilatéraux multiples associés à une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE qui ont été diagnostiqués (obs. n° 10 et 11) dans notre série il a été pratiqué une chirurgie conservatrice enlevant plusieurs tumeurs, sans incident grave ni pendant, ni après intervention.

- Nous n'avons retrouvé dans la littérature aucun cas de chirurgie conservatrice pour hamartome associé à une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE et nous avons relevé seulement :

- . un cas de chirurgie conservatrice pour hamartomes bilatéraux en l'absence de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE. KLAPPROTH (53) rapporte le cas d'une femme de 42 ans qui a subi dans le même temps opératoire une tumorectomie gauche pour un hamartome de 13 cms du pôle inférieur et une néphrectomie partielle droite pour un hamartome de 15 cms. Le diagnostic avait été posé l'année précédente par une biopsie lors d'une laparotomie exploratrice pour un diagnostic erroné de polykystose rénale de plus en plus douloureuse. L'abstention avait d'abord été prônée devant la bilatéralité et c'est la persistance des douleurs qui a conduit à la deuxième intervention.

- . Et 3 cas seulement où le diagnostic d'hamartome unique avait été fait en pré-opératoire et où le traitement a été une chirurgie conservatrice par tumorectomie (4, 23, 53). Dans l'observation d'ALLEN (4) la tumorectomie droite incomplète suivait de 6 mois une néphrectomie totale gauche qui avait permis le diagnostic. La malade est vivante 8 ans après.

CLARK (23) a pratiqué une tumorectomie d'un hamartome de 3 cms du bord externe du rein droit diagnostiqué sur artériographie. Survie non précisée.

KLAPPROTH (53) a fait une néphrectomie polaire inférieure pour un hamartome de 1 cm ayant entraîné des hématuries depuis 17 ans.

- Pourtant cette chirurgie partielle des tumeurs du rein a fait l'objet de plusieurs travaux, qu'il s'agisse d'autres tumeurs bénignes ou même de cancers, qui ont conclu à sa possibilité et à son efficacité. Dans son article sur la chirurgie conservatrice dans le cancer du rein (55) notre Maître René KUSS et M. LE GUILLOU rapportent notamment une observation d'un homme de 50 ans qui a subi une héminephrectomie supérieure droite pour un hypernéphrome vrai, le malade étant vivant 7 ans et 1 mois plus tard sans métastase.

4 - Mais cette chirurgie impose le respect scrupuleux de ses règles et de ses exigences :

- une voie d'abord suffisamment large qui doit permettre l'exploration du rein avec facilité et qui doit pouvoir s'agrandir facilement en cas de difficulté.

. thoraco-phréno-laparotomie (obs. n° 10.11)

. voie lombaire postéro-externe (19) pouvant s'agrandir facilement sur l'abdomen (obs. n° 12.13).

- un contrôle pédiculaire qui nécessite la connaissance parfaite du type de vascularisation du rein au mieux appréciée par l'artériographie rénale globale et sélective qui, outre sa valeur diagnostique a donc ici un intérêt thérapeutique majeur. C'est elle qui permettra parfois de découvrir la ou les artères qui vascularisent électivement la tumeur permettant une chirurgie réglée

- une section en parenchyme sain

- une hémostase rigoureuse qui parfois nécessitera un clampage pédiculaire. Si celui-ci est court, et ne porte que sur les éléments artériels complètement disséqués, laissant les veines perméables, il n'a pas de conséquence fâcheuse (comme le prouve la fonction rénale normale à l'urographie intra-veineuse de nos deux observations où un clampage a eu lieu (obs. n° 10 et 11)

- la conservation d'au moins un tiers du parenchyme rénal

- une bonne perfusion du rein en per-opératoire
- une surveillance post-opératoire attentive

5 - A côté de la néphrectomie partielle, la tumorectomie trouve place dans certains cas. Certes il n'existe pas de véritable capsule à l'hamartome mais la bonne limitation de ces tumeurs, leur siège cortical, permet dans certains cas cette intervention, surtout pour l'ablation de petits hamartomes associés à la tumeur principale.

Ainsi le diagnostic d'hamartome est fait sur les critères que nous avons décrits, le néphrectomie partielle ou la tumorectomie représentent les interventions de choix.

B - Dans une seconde éventualité le diagnostic d'hamartome n'est pas fait et le malade est opéré avec le diagnostic de tumeur du rein

1 - Si cette tumeur apparaît cliniquement et radiologiquement comme un cancer :

Il faut pratiquer une néphrectomie élargie car il n'est pas question de revenir sur le principe de la chirurgie élargie dans le cancer du rein sous prétexte qu'il pourrait s'agir d'un hamartome (le bon sens doit rappeler que l'hamartome ne représente que 3 % des tumeurs du rein). La seule exception serait représentée par le cas où le diagnostic de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE n'ayant pas été fait, et le rein contro-latéral étant agénésique, il s'agirait d'un probable cancer sur rein unique. Nous avons vu que la chirurgie partielle dans ce cas est licite (55).

Dans la littérature, dans plus de 95 % des cas, le diagnostic erroné de cancer est fait et aboutit à la néphrectomie totale ou élargie. Ce diagnostic erroné a été fait dans notre série 5 fois avant l'intervention (obs. n° 1. 2. 4. 5. 6).

- Dans les deux premières observations l'aspect macroscopique per-opératoire a fait pratiquer la néphrectomie élargie.

- Pour les trois autres, l'aspect macroscopique était plutôt en faveur d'une tumeur bénigne en raison de la bonne limitation et de l'hypervascularisation modérée. La ponction de l'une de ces tumeurs (obs. n° 4) a ramené du sang et a conduit à la néphrectomie élargie. Pour les deux autres, en l'absence de biopsie extemporanée, une néphrectomie totale fut pratiquée. A l'inverse de l'observation de ROMETTI (90) qui a pratiqué une

néphrectomie partielle et la confirmation histologique n'a été que post-opératoire.

- Dans les deux cas où le diagnostic pré-opératoire avait conclu à un blocage infecté de la voie excrétrice supérieure, c'est l'intervention qui a permis de découvrir des tumeurs d'aspect très douteux qui a conduit à la néphrectomie élargie.

Mais devant un aspect radiologique de cancer du rein, nous l'avons dit, il ne faut pas négliger certains éléments susceptibles de jeter un doute sur la nature maligne avant l'intervention et rechercher alors méthodiquement les signes en faveur d'un hamartome.

2 - Ceci nous a conduit au cas le plus difficile où le diagnostic d'hamartome n'a pas été fait avec certitude devant cette tumeur du rein, mais a été évoqué en raison de l'âge, de la bilatéralité ou de la multiplicité éventuelle, d'antécédents d'hématomes rétro-péritonéaux spontanés, des images radiologiques, surtout artériographiques.

- L'intervention s'impose là encore, plus que jamais en raison de l'hésitation diagnostique. L'aspect de la tumeur, cérébroïde gris-jaunâtre, sans hypervascularisation majeure, sans envahissement loco-régional, sera un argument de présomption mais insuffisant.

- C'est l'examen histologique extemporané (45. 68) qui permet de préciser la conduite thérapeutique. Il faut prévenir l'anatomo-pathologiste de l'histoire anatomo-clinique et de la probabilité de l'hamartome.

Nous l'avons pratiqué deux fois, dans les 2 cas où le diagnostic avait été évoqué (obs. n° 12. - 13) et la confirmation histologique a permis d'éviter la néphrectomie totale.

Dans la littérature nous n'avons retrouvé que deux cas semblables (12. 13) conduisant à une néphrectomie partielle pour hamartome unique isolé. Il est essentiel d'examiner tout le parenchyme rénal et si l'artériographie ou l'examen per-opératoire a retrouvé des tumeurs multiples il faut faire pratiquer cet examen extemporané sur tous les éléments tumoraux pour ne pas ignorer une des tumeurs associées que nous avons vues qui sont cependant exceptionnelles.

3 - Dans notre revue de la littérature nous avons relevé deux autres éventualités que nous n'avons pas observées personnellement :

. Deux cas de chirurgie conservatrice pour un diagnostic pré-opératoire de tumeur bénigne du rein confirmée par l'aspect macroscopique per-opératoire (39. 82) mais le diagnostic d'hamartome n'a été fait qu'à l'examen anatomopathologique post-opératoire.

. Deux cas de découverte opératoire de nodule asymptomatique de la face antérieure du rein lors de laparotomie pour une autre affection. La tumorectomie a été faite deux fois et le diagnostic a été fait une fois par l'examen histologique extemporané (109), une fois en post-opératoire (51).

Au total nous avons relevé dans la littérature 12 cas de chirurgie conservatrice pour 85 néphrectomies totales sur 100 hamartomes isolés. (4. 23. 53 (2). 12. 13. 39. 82. 90. 20. 51. 109).

III - TRAITEMENT CHIRURGICAL DANS LE CADRE DE L'URGENCE

Si nous étudions les observations publiées dans la littérature rapportant des accidents hémorragiques graves, nous constatons que :

- Dans la quasi-totalité des cas les auteurs qui sont intervenus sans faire le diagnostic d'hématome rétro-péritonéal ont pratiqué une néphrectomie.

- Lorsque le diagnostic a été fait :

. 3 fois la néphrectomie a été différée (67. 77. 104)

. 2 fois l'abstention avec traitement médical efficace a été posée. Une fois le malade a guéri de son hématome rétro-péritonéal (99), l'autre malade (89) a été opéré 3 semaines plus tard pour libération du rein entraînant une néphrectomie d'hémostase.

. 1 fois la néphrectomie partielle a été faite (20).

- Dans notre observation n° 9 la crainte d'un hémopéritoine "a poussé en garde à l'erreur tactique certaine d'une laparotomie inutile" (40).

Pour nous, devant un hématome rétro-péritonéal, il faut :

- Mettre en route une réanimation efficace,

- Pour permettre la pratique en urgence d'une urographie intra-veineuse ou surtout d'une artériographie qui rattachera au rein l'hématome rétro-péritonéal (obs. n° 9) qui pourra parfois permettre le diagnostic, qui permettra de connaître la valeur du rein opposé.

Dès lors, il nous semble logique d'intervenir car :

- ou l'état du malade s'améliore et nous nous retrouvons devant les indications portées précédemment,

- ou l'état ne s'améliore pas et le traitement médical ayant fait la preuve de son échec, une sanction chirurgicale est nécessaire.

Là encore, il faut, nous semble-t-il, s'efforcer de pratiquer une chirurgie conservatrice, comme CANO-RUIZ, nécessitant les mêmes règles que nous avons décrites. Si le clampage pédiculaire devait se prolonger, pourrait se discuter l'indication d'une chirurgie sur table qui n'a bien sûr que d'exceptionnelles indications (KUSS).

Ainsi la chirurgie, indiquée correctement et à temps, doit éviter au maximum l'évolution dramatique que représente la néphrectomie bilatérale avec son corollaire, l'épuration extra-rénale.

Dans de tels cas la transplantation rénale a-t-elle sa place ? Nous le pensons car, l'hamartome est nous l'avons dit, une tumeur bénigne ne limitant pas l'emploi du traitement immunosuppresseur comme le prouve l'absence de récurrence tumorale ou de métastases dans notre observation n° 8 alors que l'anatomopathologiste émettait des réserves pronostiques.

Cette observation est la seule de son genre car l'autre malade greffée après néphrectomie bilatérale pour hamartome (42) a reçu un rein de jumeau.

CONCLUSION

Décrit pour la première fois par ALBRECHT comme "une lésion formée par des éléments tissulaires normaux, uniquement anormaux dans leur valeur quantitative", l'hamartome réalise une tumeur mixte d'origine mésenchymateuse constituée en proportion variable de tissus adipeux, de fibres musculaires lisses et de vaisseaux sanguins. Représentant 3 % des tumeurs du rein l'hamartome a une place originale par le cadre clinique dans lequel il s'intègre parfois, par les aspects radiologiques qui permettent parfois de la suspecter, par les accidents qui peuvent émailler son évolution. Mieux connu donc plus souvent reconnu, l'hamartome du rein n'a cependant pas de traitement codifié. A la lumière de 13 observations étudiées nous proposons une thérapeutique logique de cette tumeur bénigne.

Ce type de tumeur a d'abord été observé dans le cadre des phacomatoses et plus particulièrement dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE "affection caractérisée par le développement congénital de malformations à tendance blastomateuse au niveau de divers organes, d'origine ectodermique (cerveau, peau, rétine), mais aussi mésodermique (rein, cœur, poumon). Selon les auteurs 30 à 40 % des cas de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE sont porteurs d'hamartomes du rein, souvent bilatéraux, répartis également entre les deux sexes et survenant chez le sujet jeune.

Mais l'hamartome du rein peut être isolé. Dans plus de 60 % des cas il survient en dehors de la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE. Il atteint alors le plus souvent la femme en règle âgée, il est alors unilatéral. Les données des séries nécropsiques invitent devant un tel tableau à rechercher un cancer du sein associé.

Quoiqu'il en soit deux notions se dégagent qui ont une importance fondamentale pour l'orientation thérapeutique.

- C'est une tumeur du rein dont l'histologie doit être fortement évoquée et prévue avant toute intervention, si on a retrouvé les signes d'une phacomatose,

- C'est une tumeur histologiquement bénigne, qui n'évolue pas comme un cancer et qui ne métastase pas.

En raison de cette bénignité, certains auteurs ont proposé l'abstention chirurgicale, s'appuyant en outre sur la fréquente bilatéralité des lésions et les risques de la chirurgie partielle dans les tumeurs du rein.

Une telle attitude abstentionniste devant un hamartome nous semble à proscrire car elle fait courir au malade un risque certain en raison de la survenue toujours possible d'accidents évolutifs :

- qu'il s'agisse de complications hémorragiques dominées par l'hématome rétro-péritonéal conduisant trop souvent en urgence à la néphrectomie,

- qu'il s'agisse de complications infectieuses,

- qu'il s'agisse de la survenue d'une insuffisance rénale de pathogénie variable (dont la forme la plus dramatique est représentée par la néphrectomie bilatérale pour hamartomes bilatéraux compliqués).

Ainsi les complications des hamartomes justifient pour nous l'indication de leur exérèse. Quelle doit être l'étendu de cette exérèse ?

Deux éventualités peuvent se présenter :

- Dans la première, le diagnostic est pratiquement fait avant l'intervention. La néphrectomie totale, a fortiori élargie, nous paraît être un geste trop important que la bilatéralité très fréquente de la tumeur contre-indique et que son ubiquité au sein du même rein ne justifie pas. Il faut, pour nous, intervenir avec le désir de faire une chirurgie conservatrice. Elle a été pratiquée deux fois (sur deux cas) sans incident grave ni pendant ni après l'intervention. Cette chirurgie partielle des tumeurs du rein a d'ailleurs fait l'objet de plusieurs travaux, qu'il s'agisse de tumeurs bénignes ou de cancers, qui ont conclu à sa possibilité, à son efficacité et à sa bénignité. Mais elle impose le respect scrupuleux des règles et des exigences de cette chirurgie :

- une voie d'abord suffisamment large,

- . un contrôle pédiculaire nécessitant une connaissance parfaite de la disposition vasculaire bien précisée par l'artériographie rénale globale et sélective qui outre une valeur diagnostique a ici un intérêt thérapeutique.

- . une hémostase rigoureuse,

- . une surveillance post-opératoire attentive

Ainsi, lorsque la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE est certaine et le diagnostic d'hamartome posé, la néphrectomie partielle ou la tumorectomie représentent les interventions de choix.

Dans la seconde éventualité (malheureusement encore la plus fréquente) le diagnostic d'hamartome n'est pas fait et le malade est opéré avec le diagnostic du rein.

- Si cette tumeur apparaît cliniquement et radiologiquement comme un cancer il faut pratiquer une néphrectomie élargie car il n'est pas question de revenir sur le principe de la chirurgie élargie dans le cancer du rein sous prétexte qu'il peut s'agir d'un hamartome (le bon sens doit toujours rappeler que l'hamartome ne représente que 3 % des tumeurs du rein). Par contre, il ne faut pas négliger certains éléments susceptibles de jeter un doute sur la nature cancéreuse de cette tumeur avant l'intervention : le cancer du rein est relativement rare chez le sujet jeune, et cette notion doit amener à discuter les autres tumeurs du rein et à rechercher systématiquement des arguments en faveur de l'hamartome.

- Ceci nous conduit au cas le plus difficile où le diagnostic d'hamartome n'a pas été fait devant cette tumeur du rein, mais a été évoqué en raison de l'âge, de la bilatéralité éventuelle, d'antécédents d'hématomes rétro-péritonéaux spontanés, des images artériographiques. Il nous semble alors licite de pratiquer une intervention exploratrice avec un examen histologique extemporané. Nous l'avons fait deux fois, ce qui a permis de pratiquer deux tumorectomies avec de bons résultats. Mais il est alors essentiel alors d'examiner le reste du parenchyme et en cas de tumeurs multiples de faire porter cet examen extemporané sur tous les éléments tumoraux, pour ne pas ignorer une tumeur associée, bien exceptionnelle cependant.

Ainsi, l'étude des 13 observations que nous avons rapportées nous permet de penser que la fréquence et la gravité des accidents évolutifs des hamartomes justifient la chirurgie de ces tu-

meurs bénignes. Cette chirurgie est pour nous une chirurgie conservatrice. Cette chirurgie partielle aujourd'hui bien réglée, met le malade porteur d'hamartome à l'abri des accidents qui pouvaient l'emporter, tout en lui conservant le maximum de parenchyme fonctionnel donc de fonction rénale, dont on connaît encore mal l'évolution.

Bien que rare, l'hamartome du rein doit être plus souvent reconnu, bien que tumeur bénigne l'hamartome du rein doit être traité chirurgicalement mais la chirurgie de l'hamartome du rein doit s'efforcer d'être une chirurgie conservatrice.

Vu, le Président de Thèse

Pr. R. KUSS

Vu, le Doyen

Pr. Cl. BETOURNE

Vu et Permis d'imprimer

Le Président de l'Université

Pr. J. FREZAL

BIBLIOGRAPHIE

- 1/ ABOULKER P., ROUJEAU J. Le rein des phacomatoses : les localisations rénales de la sclérose tubéreuse de Bourneville.
J. Urol. Néphrol. 1964, 70, 584-587.
- 2/ ADELMAN B.P. Angiomyolipoma of the kidney
Am. J. Roentgenol. 1965, 95, 2, 403-405.
- 3/ ALBRECHT E. Ueber Hamartome
Vech. dtsch. Path. Ges. 1904, 7, 153-157.
- 4/ ALLEN T.D., RISK W. Renal angiomyolipoma
J. of Urol. 1965, 94, 203-207.
- 5/ ANDERSON D., TANNEN R.L. Tuberous Sclerosis and Chronic Renal Failure. Potential confusion with Polycystic Kidney Disease.
Am. J. Med. 1969, 47, 163-168.
- 6/ ARRIGHI E., OLLIVIER R., SERVAT A., ARTIGNAN P. A propos d'une tumeur rare du rein : l'Angiomyolipome. Son association avec la grossesse : premier cas africain. Rapport de J. MICHON.
Chirurgie 1971, 97, 292-299.
- 7/ BECK R.E., HAMMOND R.G. Renal and osseous manifestation of Tuberous Sclerosis. Case report.
J. of Urol. 1957, 77, 578-582.
- 8/ BECKER J.A., KINKHABWALA M., POLLACK H., BOSNIAK M. Angiomyolipoma (hamartome) of the kidney.
Acta Radiol. Diagnosis 1973, 14, 561-567.
- 9/ BERG J.W. Angiolipomyosarcoma of kidney (malignant hamartomatous in a case with solitary metastasis from bronchogenic carcinoma.
Cancer 1955, 8, 759-763.
- 10/ BERNIE J.E. Renal angiomyolipoma in an adolescent : a case report.
J. of Urol. 1973, 109, 3, 492-494.

- 11/ BIGOT R., GOLDLUST D., HELEMON Ch., MICHEL J.R., BENOZIO M.
Angio-myolipomes isolés du rein. Etude artériographique. A propos de 10 cas.
J. Radiol. Electrol. 1971, 52, 12, 789-796.
- 12/ BINARD J., BRENEZ J. Angio-lipo-léiomyosarcome du rein (hamartome rénal malin)
Acta Urologica Belgica 1966, 34, 3, 341-348.
- 13/ BOCCON-GIBOD L., OLIER C., STEG A. Angiomyolipome rénal et Sclérose Tubéreuse de Bourneville. A propos d'une nouvelle observation.
Ann. Urol. 1973, 7, 3, 127-132.
- 14/ BOGDAN R., TAYLOR D.E.M., MOSTOFI F.K. Léiomyomatous hamartoma of the kidney. A clinical and pathologic analysis of 20 cases from the kidney Tumor Registry.
Cancer 1973, 31, 2, 462-467.
- 15/ BORBERG A. Clinical and genetic investigations into tuberous sclerosis and von Recklinghausen's neurofibromatosis.
Acta psychiatrica scand. 1951, suppl. 71, 3-239.
- 16/ BOUCHER-CARUEL A.M. A propos d'un cas de Sclérose Tubéreuse de Bourneville avec localisations rénales.
Thèse Med. Reims, 1970.
- 17/ BRENDLER H., MAGUIRE J.W., MITTY H.A. Angiographic characteristics of renal hamartoma.
Brit. J. Urol. 1971, 43, 674-678.
- 18/ CAISSEL J., BOLLINELLI M., BOISSOU H. Hamartome rénal et métastases malignes.
J. Urol. Néphrol. 1973, 79, 3, 301-303.
- 19/ CAMEY M., LE DUC A., CHICHE B., KHOURY S., GIRAUD B. La voie d'abord postéro-externe du rein.
J. Urol. Néphrol. 1974, 80, 10-11, 920-924.
- 20/ CANO RUIZ A. et Coll. Hematoma peri-renal espontaneo por angiomiolipoma.
Rev. Clin. Esp. 1973, 129, 2, 201-206.
- 21/ CASS A.S., IRELAND G.W. Angiomyolipoma of the kidney. Report of two cases presenting as renal pelvic masses.
Brit. J. Urol. 1972, 44, 2, 129-132.
- 22/ CHATELAIN C., MASSE C. Les hématomes rétropéritonéaux
Rapport du 77ème Congrès de l'association française de chirurgie.
Paris 1975 (à paraître).

- 23/ CLARK R.E., PALUBINSKAS A.J. The angiographic spectrum of renal hamartoma.
Am. J. Roentgenol 1972, 114, 4, 715-721.
- 24/ COHEN S.G., PEARLMAN C.K. Spontaneous rupture of the kidney in pregnancy.
J. of Urol. 1968, 100, 365-369.
- 25/ COLABAWALLA B.N. Renal hamartoma. Angiomyoliposarcoma. A case report.
Brit. J. Urol. 1972, 44, 112-116.
- 26/ COUDOUX P., TELLIER M., KALIS B., GEOFFRIY H., LEUTENEGGER M. Sclérose de Bourneville. A propos d'un cas avec localisation rénale.
Ann. Med. de Reims 1970, 7, 367-373.
- 27/ CRITCHLEY M., EARL C.J.C. Tuberous sclerosis and allied conditions.
Brain 1932, 55, 311-346.
- 28/ CROSETT A.D. Roentgenographic finding in the renal lesions of Tuberous Sclerosis.
Am. J. Roentgenol, 1966, 98, 3, 739-743.
- 29/ CUKIER J., SUBRINI L., BEURTON D. Les tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte.
J. Urol. Néphrol. 1974, 6, 465-493.
- 30/ ESCUDERO BARRILERO A., SEBASTIAN BORRUEL J.L., MARTINEZ PINERO J.A. Diagnostic entre l'adénocarcinome rénal et l'angiomyolipome.
J. Urol. Néphrol. 1974, 80, 7-8, 665-675.
- 31/ FARROW G.M., HARRISON E.G., UTZ D.C., JONES D.R. Renal angiomyolipoma. A clinicopathologic study of 32 cases.
Cancer 1968, 22, 564-570.
- 32/ FAURE G., PERRUCHIO P., BONSON R. Un hématome rétropéritonéal révélateur d'un hamartome du rein.
Chirurgie 1971, 97, 751-753.
- 33/ FILIMON C., CORDUN-TARABUTA G, CIUREANU A. Sur un cas d'hamartome rénal.
J. Urol. Néphrol. 1974, 80, 7-8, 645-651.
- 34/ FOURNIER A., PAULI A., CECILE J.P., COUSIN J., BAYART M. Angiomyolipome rénal révélé par une hématurie profuse au cours d'une phacomatose.
J. Radiol. Electrol. 1969, 50, 10, 712-713.

- 35/ FRANDEBOEUF J.M. Manifestations rénales de la Sclérose Tubéreuse de Bourneville. A propos d'une observation chez un jeune enfant.
Thèse Méd. Paris 1967, n° 575.
- 36/ FRYJORDET A. Jr. Renal angioliipoma Report of a case.
Scand. J. Urol. Nephrol. 1969, 3, 1, 69-71.
- 37/ FUTTER N.G., COLLINS W.E. Renal angiomyoliipoma causing hypertension : a case report.
Brit. J. of Urol. 1974, 46, 5, 485-487.
- 38/ GOLJI H. Tuberous Sclerosis and renal neoplasms.
J. of Urol. 1961, 85, 6, 919-923.
- 39/ GUILLEMIN P., PARIETTI R., PARACHE R.M., L'HERMITE J. Les angiomyoliipomes rénaux (A propos de 2 observations).
Ann. Med. de Nancy 1971, 10, 501-506.
- 40/ GUIVARC'H M., PEROL R., ROHAN J.E., LOIRAT Ph. Deux hématomes rétro-péritonéaux révélateurs d'un angiomyoliipome du rein et d'une métastase surrénalienne d'un cancer du poumon.
Chirurgie 1971, 97, 7, 431-437.
- 41/ HAJDU S.I., FOOTE F.W. Angiomyoliipoma of the kidney : report of 27 cases and review of the litterature.
J. of Urol. 1969, 102, 396-401.
- 42/ HAMBURGER R.J., CLARK J.E., MORAN J.J., COHN H.E., WILKERSON J.L. Symptomatic benign renal mesenchymoma : a case necessitating bilateral nephrectomy.
Arch. Inter Med. 1967, 120, 78-80.
- 43/ HARTVEIT F., HALLERAKER B. A report of three angioliipomyomata and one angioliipomyosarcoma.
Acta Path Microbiol Scand 1960, 49, 329-336.
- 44/ HECKEL N.J., PENICK E.D. A mixed tumor of the kidney lipomyohaemangioma.
J. of Urol 1948, 59, 572-576.
- 45/ HENDRICKS E.D. Renal angiomyoliipoma.
Arch. Surg. 1973, 106, 728-729.
- 46/ INGLIS K. The relation of the renal lesions to the cerebral lesions in the tuberous sclerosis complex.
Amer. J. Path. 1954, 30, 739-755.
- 47/ INGLIS K. The nature and origine of smooth muscle-like neoplastic tissue in renal tumors of tuberous sclerosis complex.
Cancer 1960, 13, 602-611.

- 48/ KESHIN J.G. Three cases of renal hamartoma : two cases presenting with spontaneous rupture and massive retroperitoneal hemorrhage.
J. of Urol. 1965, 94, 336-341.
- 49/ KHILNANI M.T., WOLF B.S. Hamartolipoma of the kidney : clinical and roentgen features.
Am. J. Roentgenol 1961, 86, 5, 830-841.
- 50/ KHILNANI M.T., ABRAMS R.M., BERANBAUM E.R. Angiographic features of hamartoma of the kidney.
Radiology 1968, 90, 999-1000.
- 51/ KIN GAY MA M., WAI CHAN K. Renal angiomyolipoma. Report of 5 cases.
Brit. J. Urol. 1974, 46, 5, 481-484.
- 52/ KISER D.M., MC. GANNON P.T., SINCLAIR A.B. Jr. Massive retroperitoneal hemorrhage from spontaneous rupture of hamartoma of the kidney in pregnancy.
Am. J. Obst. Gynec. 1964, 88, 4, 545-546.
- 53/ KLAPPROTH H.J., POUTASSE E.F., HAZARD J.B. Renal angiomyolipomas. Report of four cases.
Arch. Path. (Chicago) 1959, 67, 400-411.
- 54/ KONURALP H.Z., URAS A., ALTUG K., BARLAS G., OZDEN B. Renal angiomyolipoma. Report of 2 cases.
J. of Urol. 1970, 104, 47-49.
- 55/ KUSS R., LE GUILLOU M. Chirurgie conservatrice dans les cancers du rein de l'adulte. A propos de 5 observations personnelles.
J. Urol. Néphrol. 1972, 7-8, 599-619.
- 56/ LABRUNE B., REYROLE L., ELCHARDUS J.C., LEBEAU J.C., RIBIERRE M., MALLET R. Localisations rénales et osseuses au cours de la Sclérose Tubéreuse de Bourneville.
Ann. Pédiat. 1970, 17, 11, 774-782.
- 57/ LAGOS J.C., GOMEZ M.R. Tuberous sclerosis : reappraisal of clinical entity.
Proc. Mayo. Clin. 1967, 42, 26-49.
- 58/ LEBRAS Y. Hypertension artérielle et cancer du rein.
Thèse Med. Reims 1971, n° 963.
- 59/ LEBRUN H.I., KELLET H.S., Mc ALISTER CLO Renal hamartoma.
Brit. J. Urol. 1955, 27, 394-407.

- 60/ LEMAITRE G., L'HERMINE C., BLANQUART J. Les angiomyolipomes ou hamartomes du rein. Les angiomyolipomes isolés du rein (à propos de 2 observations).
J. Radiol. Electrol. 1968, 49, 5, 320-324.
- 61/ LEVALLOIS M. Hamartomes du rein.
J. Urol. Néphrol. 1973, 79, 1-2, 143-145.
- 62/ LONG W.W., LYNCH K.M. Angiolipomas : A case report.
J. of Urol. 1971, 106, 2, 177-179.
- 63/ LOVE L., FRANK S.J. Angiographic features of angiomyolipoma of the kidney.
Am. J. Roentgenol. 1965, 95, 2, 406-408.
- 64/ LUBRANO J.M. L'angiomyolipome isolé du rein. A propos de dix cas. Revue complète de la littérature. Valeur des divers examens radiologiques en particulier de l'artériographie.
Thèse Med. Paris St-Antoine, 1971, n° 64.
- 65/ Mc CULLOUGH D.L., SCOTT R. Jr. SYBOLD H.M. Renal angiomyolipoma (hamartoma) review of the litterature and report of 7 cases.
J. of Urol. 1971, 105, 32-44.
- 66/ Mc CULLOUGH D.L. Renal hamartoma. Current concept of diagnosis and surgical management.
Urology 1974, 4, 3, 235-240.
- 67/ Mc DOUGAL J.A. Renal hamartoma causing intraperitoneal hemorrhage.
Brit. J. Urol. 1960, 32, 3, 280-281.
- 68/ Mc QUEENEY A.J., DAHLEN G.A., GEBHART W.F. Cystic hamartoma (angiomyolipoma) of kidney simulating renal carcinoma.
J. of Urol. 1964, 92, 2, 98-102.
- 69/ MARTY M. Insuffisance rénale d'origine tumorale au cours d'une sclérose de Bourneville.
Bordeaux, Chir. 1963, 3, 133.
- 70/ MERY J. Ph., SRAER J.D., HELENON Ch., LECAMUS F. Une tumeur rare : l'angiomyolipome du rein.
Ann. Med. Interne, 1970, 121, 6-7, 599-608.
- 71/ MICHAUD B. Hématome spontané de la loge rénale révélateur d'une sclérose tubéreuse de Bourneville (angiomyolipomatose disséminée).
J. Urol. Néphrol. 1970, 76, 10-11, 950-954.
- 72/ MIROUZE J., BARJON P., JAFFIOL Cl., BAUMELOU H., MARTY M. L'urémie de la maladie de Bourneville (à propos de 2 observations).
J. Urol. Néphrol. 1963, 69, 639-647.

- 73/ MOOLTEN S.E. Hamartial nature of the tuberous sclerosis complex and its bearing on the tumor problem. Report of a case with tumor anomaly of the kidney and adenoma sebaceum.
Arch. Int. Med. 1942, 69, 589.
- 74/ OLURIN E.O., AJAYI O.O., OSUNKOYA B.O. Tuberous sclerosis : a report of two renal presentations.
Brit. J. Urol., 1971, 43, 432-438.
- 75/ PARIETTI R., PARIETTI O. Angiofibromyolipomes rénaux bilatéraux et Sclérose Tubéreuse de Bourneville.
J. Urol. Néphrol. 1974, 80, 1-2, 207-215.
- 76/ PALMISANO P.J. Renal hemartoma (angiomyolipoma) ; its angiographic appearance and response to intra-arterial epinephrine.
Radiology, 1967, 88, 249-252.
- 77/ PATEL J., CORMIER J.M., ARTUR E. L'angiomyolipome rénal, cause possible d'hématome péri-néphrétique trop fréquemment dit "spontané".
Mem. Acad. Chir. 1965, 91, 21-23, 769-772.
- 78/ PAYAN H.M. et Coll. Renal angiomyolipoma.
Urol. Dig. 1970, 9, 2, 23-26.
- 79/ PEROU M.L., GRAY P.T. Mesenchymal hamartomas of the kidney.
J. of Urol. 1960, 83, 3, 240-261.
- 80/ POILLEUX J., BIGOT R., HIVET M. Un cas d'angiomyolipome du rein révélé par un hématome enkysté. Etude artériographique.
Ann. Chir. 1970, 24, 5-6, 311-315.
- 81/ PRICE E.B., MOSTOFI F.K. Symptomatic angiomyolipoma of the kidney.
Cancer 1965, 18, 761-774.
- 82/ PUIGVERT A., ELIZALDE C., COLS A VIVES S. Hamartomes du sinus rénal (angiomyolipome).
J. Urol. Néphrol. 1968, 74, 3, 145-158.
- 83/ RAMPAL M., MENGUY Ph., DUBAU A., MULFINGER C. Angiomyolipome du rein ayant les apparences d'une tumeur maligne.
J. Urol. Néphrol. 1972, 78, 10-11, 956-959.
- 84/ REED W.B., ICKEL W.R., CAMPION G. Internal manifestations of Tuberous Sclerosis.
Arch. Dermatol. 1963, 87, 715-728.
- 85/ RENDERS G., DEFLOOR E. Hamartomes bilatéraux du rein.
Acta Urologica Belgica, 1972, 40, 3, 537-544.

- 86/ RIBERI P.H. Manifestations rénales et pulmonaires de la Sclérose Tubéreuse de Bourneville.
Thèse. Med. Angers. 1967, n° 7.
- 87/ RIOPELLE J.L. Epithélio-sarcome du rein gauche avec fibro-myolipome du même rein et fibrome théco-cellulaire de l'ovaire homolatéral. Origine rénale du prétendu hypernéphrome vrai du rein.
Rev. Canad. Biol. 1945, 4, 40-65.
- 88/ RIOPELLE J.L. Sur les tumeurs rénales connues sous le nom d'hypernéphromes vrais (true kidney hypernephroma des auteurs américains). Théorie rénale de leur origine.
Rev. Canad. Biol. 1945, 4, 66-90.
- 89/ ROGNON L.M., SIMARD C., RIBERI P. Hématomes péri-rénaux dus à une angiomyolipomatose au cours d'une forme viscérale d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.
Mém. Acad. Chir. 1969, 95, 499-504.
- 90/ ROMETTI A., DUPLAY H., RAYMOND G. Angiomyolipome du rein. Aspect radiologique (A propos d'un cas traité par néphrectomie partielle).
J. Urol. Néphrol. 1972, 78, 10-11, 953-955.
- 91/ ROUJEAU J., GALIAN A. Les tumeurs dysembryoplasiques du rein.
Bull. Ass. Franc. Cancer, 1964, 51, 4, 471-504.
- 92/ RUSSCHE C. Renal hamartoma (angiomyolipoma). Report of 3 cases.
J. of Urol. 1952, 67, 823-831.
- 93/ SCHMITT J. Les formes viscérales des phacomatoses.
Thèse Méd. Nancy, 1959, 232 p.
- 94/ SEABURY J.C., ENSOR R.D., WOLFE W.G. Angiomyolipoma of the kidney : a benign tumor. Demonstrating neo-vascularisation by arteriography. Report of 2 cases.
J. of Urol. 1968, 98, 562-565.
- 95/ SESHANARAYANA K.N., KEATS T.E. Angiomyolipoma fo the kidney. Diagnostic roentgenographic finding.
Am. J. Roentgenol, 1968, 104, 2, 332-334.
- 96/ SILBIGER M.L., PETERSON C.C. Renal angiomyolipoma : its distinctive angiographic characteristics.
J. of Urol. 1971, 106, 3, 363-365.
- 97/ SOUCHERAY J.A. Renal hamartoma.
Minn. Méd. 1973, 56, 273-275.

- STEG A., BOCCON-GIBOD L., OLIER C. La place de la ponction percutanée dans le diagnostic des tumeurs du rein.
Sci. Méd. Fr. 1973, 4, 6, 629-633.
- TAYLOR J.N., GENTERS K. Renal angiomyolipoma and tuberous sclerosis.
J. of Urol., 1958, 79, 4, 685-696.
- THOMPSON C.E.R. Spontaneous extra-peritoneal rupture of a renal hamartoma.
Brit. J. Surg. 1964, 51, 555-556.
- TRUC E. Urémie subaiguë révélatrice de tumeurs rénales bilatérales au cours d'une maladie de Bourneville.
Montpellier Med. 1963, 106, 274.
- TRUC E., NAVRATIL H., GRASSET D., CIURANA A.J., RAUX A., NAVAS P. Sclérose tubéreuse de Bourneville. A propos d'une localisation rénale prédominante.
J. Urol. Néphrol. 1972, 78, 3, 270-275
- TWEEDDALE D.N., DAWE C.J., Mc DONALD J.R., GULF O.S.
Angiolipoléliomyoma of the kidney. Report of a case with observations on histogenesis.
Cancer, 1955, 8, 764-770.
- VASKO J.S., BROCKMAN K., BOMAR R.L. Renal angiomyolipoma. A rare cause of spontaneous massive retro-peritoneal hemorrhage.
Ann. of Surg. 1965, 161, 577-581.
- VIAMONTE M. Jr., RAVEL R., POLITANO V., BRIDGES B. Angiographic findings in patients with tuberous sclerosis.
Am. J. Roentgenol Rad. Therapy Nucl. med. 1966, 98, 723-733.
- WALDBRAUM R.S., MARSHALL V.F., MUECKE E.C., WATSON R.
Tuberous sclerosis with bilateral angiomyolipomas of the kidney : case report with 8 year follow up.
J. of Urol. 1971, 106, 2, 180-183.
- WEILL-BOUSSON M., RAIGA J.C., NETY J., BARTIER C. Etude anatomoclinique de l'angiomyolipome du rein. A propos de 3 cas.
J. Urol. Néphrol. 1968, 74, 3, 203-209.
- WEISEL W., DOCKERTY M.B., PRIESTEY J.T. Sarcoma of the kidney.
J. of Urol., 1943, 50, 564.
- PERRIN J.L. L'angiomyolipome du rein. Considérations anatomocliniques, radiologiques et thérapeutiques.
Thèse Med. Paris Necker-Enfants Malades, 1972, n° 44.

